

DIE AMYATROPHISCHE LATERALSKLEROSE

Untersuchungen an 120 Fällen aus den Jahren 1964 bis 1971
der Nervenlinik bzw. der Neurologischen Klinik
der Universität München

Hans-Joachim Willerding

1981

Aus der Neurologischen Klinik der Universität München

Direktor: Prof. Dr. A. Schrader

DIE AMYATROPHISCHE LATERALSKLEROSE

Untersuchungen an 120 Fällen aus den Jahren 1964
bis 1971 der Nervenlinik bzw. der Neurologischen
Klinik der Universität München

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Hans-Joachim Willerding
aus München

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen
Fakultät der Universität München

Berichterstatter: Professor Dr. A. SCHRADER

Dekan: Professor Dr. W. SPANN

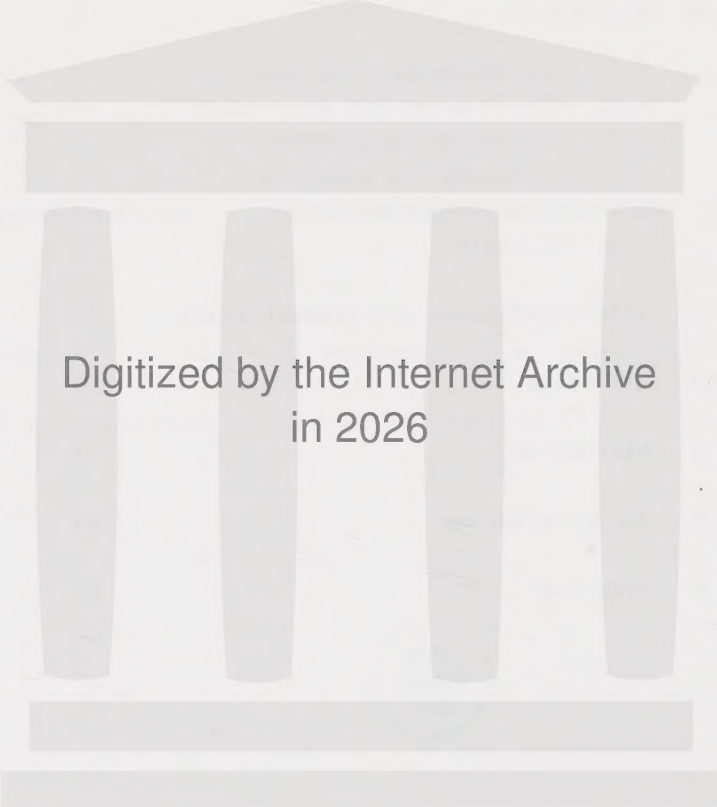
Tag der mündlichen Prüfung: 12. Februar 1981



Druck: E. Fössel München

Inhalt

	Seite
1. Einleitung	1
1.1. Das morphologische Substrat	1
1.2. Die Ursachen der Erkrankung	2
1.3. Die Erscheinungsformen	3
1.4. Sicherung der Diagnose	5
1.5. Untersuchungsmethoden	5
1.6. Therapie	9
2. Untersuchungsgut und Fragestellung	10
3. Die Fälle	11
4. Diskussion	51
5. Zusammenfassung	61
6. Literatur	66



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548325_0056

1. Einleitung

Die Erkrankung des motorischen Systems, bei welcher nicht nur die Pyramidenbahn, sondern auch die Vorderhörner und bulbären Kerne samt den dazugehörigen Nerven degenerieren, nannte Charcot die amyotrophische Lateralsklerose (A.L.S.). Myatrophische Lateralsklerose (MAL) ist lediglich eine andere Bezeichnung für ein und dasselbe Krankheitsbild.

- 1.1. Das morphologische Substrat der MAL ist eine Atrophie des Gyrus precentralis, besonders der Ganglienzellen der dritten und fünften Schicht, samt den Betzschen Riesenzellen als den Ursprungszellen der Pyramidenbahn. Außerdem besteht eine Degeneration der Pyramidenbahn selbst und eine Atrophie der Vorderhörner. Bei den bulbären Formen der MAL sind die motorischen Hirnnervkerne betroffen. Makroskopisch ist bereits häufig die Atrophie der Zentralregion zu erkennen.
- Der Querschnitt des Hirnstammes erscheint im Bereich der Brücke und des Rautenhirns verkleinert. Das Rückenmark ist insgesamt atrophisch, die Vorderwurzeln sind dünner und grau verfärbt. Die Gesamtatrophie des Rückenmarks wird auf eine allgemeine "Unterentwicklung" des Nervensystems bezogen. Diese gilt als ein disponierendes Moment für die Entstehung der MAL. Die Histologie zeigt einen fast völligen Untergang der sogenannten Betzschen Riesenzellen im Rindengrau des Gyrus precentralis, welche den Ursprung der Pyramidenbahn darstellen. Ein Untergang der Zellen der dritten und fünften Schicht

ist ebenso zu beobachten. Der Vorderhornkomplex ist im Bereich der ventrolateralen Gruppe am stärksten vom Zellzerfall betroffen.

- 1.2. Die eigentlichen Ursachen dieser Erkrankung sind bis heute unbekannt. Nur selten finden sich in der Anamnese Hinweise auf eine Heredität. Genealogische Untersuchungen, wie sie vor allem in abgeschlossenen Bevölkerungsgruppen durchgeführt wurden, haben ergeben, daß dem hereditären Faktor einige Bedeutung beizumessen ist. Derartige Untersuchungen wurden insbesondere auf Guam und anderen Gebieten des Stillen Ozeans durchgeführt.

Hierzulande läßt sich jedoch keineswegs für alle Fälle eine Erbgebundenheit sichern. Vielmehr muß meist ein sporadisches Auftreten angenommen werden. Die Bedeutung eines exogenen Faktors wurde von Marburg in den Mittelpunkt der Betrachtungen gerückt. Oppenheim, Marburg sowie Alajouanine hatten diskutiert, welche ursächliche Beziehung zwischen einer durchgemachten Poliomyelitisinfektion und einer fortschreitenden nukleären Atrophie besteht. Bodechtel stellte die Frage: "Die nukleären Atrophien, ein postpoliomyelitische Zustandsbild?" Diese Auffassung ist jedoch auf Einzelbeobachtungen verschiedener Autoren angewiesen. Aus methodischen Gründen lassen sich ätiologische Zusammenhänge zwischen einer durchgemachten Poliomyelitisinfektion und gewissen Erscheinungsformen der systemischen Atrophien vorerst nicht beweisen (Schrader). Es wurde vermutet, daß eine Mangelernährung bei der Entstehung der MAL eine Rolle spielt (ASK-Upmark). Doch konnte man fest-

stellen, daß nach der Normalisierung unserer Ernährung 1948 die Häufigkeit der MAL nicht sicher abgenommen hat. Des weiteren wird eine traumatische Genese (Meyer) und eine toxische Entstehung der MAL diskutiert. Die Untersuchungen von P. Odefey und R. Magun 1953 ergaben, daß weder das eine noch das andere als der maßgebliche Umweltfaktor für die Entstehung bzw. Auslösung motorischer Systemaffektionen anzusehen ist.

Die MAL, bei der außer einer spinalen Muskelatrophie, welche 1849 von G.B.A. Duchenne und 1850 von F.A. Aran beschrieben und von J. Gruveilhier (1853), T. Valentin (1855) und J.A.L. Clarke (1862) anatomisch untersucht worden ist, noch die Zeichen einer Pyramidenbahnschädigung auftreten, wurde von J.-M. Charcot im Jahre 1864 erstmals und klassisch geschildert. Infolge einer spastischen Spinalparalyse, einer Muskelatrophie und einer Bulbärparalyse zeigen sich Muskelatrophien, Paresen und Spastizität als Leitsymptome. Gelegentlich werden sensible Störungen im Sinne von Missempfindungen beobachtet. Hinsichtlich der Prozesslokalisierung lassen sich - in Anlehnung an Charcot - drei Hauptformen unterscheiden.

- 1.3. Beim ersten Typ ist primär vor allem das Hals- und Brustmark betroffen. Wir finden initial Muskelatrophien an den Händen, die oft an der Arbeitshand einsetzen, dann die kontralaterale Seite befallen, um schließlich, langsam aufsteigend, Arm-, Schulter-, Brust- und Rückenmuskulatur zu befallen. Der Muskel-

schwund kann bis zum totalen Reliefverlust führen. Die gesteigerten Sehnenreflexe grenzen die MAL gegenüber den rein nukleären spinalen Muskelatrophien ab, der Muskeltonus ist in der befallenen Körperpartie häufig erhöht, die Pyramidenbahnzeichen positiv. In Spätstadien führen die Muskelatrophien oft schließlich zum völligen Reflexverlust. Ein dauerndes Faszikulieren bzw. Muskelwogen tritt besonders an den großen Muskelgruppen - Schulter, Rücken, Brust - in Erscheinung. Greift die Erkrankung auf die untere Extremität über, so finden wir nach initialen Ermüdungserscheinungen infolge des Pyramidenbahnbefalles eine wechselnd ausgeprägte Paraspastik, eine kleinschrittige Gangstörung, Beugekontrakturen und eine Spitzfußstellung sowie gesteigerte Eigenreflexe, Fuß- und Patellarkloni und ein Babinskisches Zeichen. Schließlich können Sprech- und Schluckstörungen als bulbärparalytische Symptome hinzutreten.

Ist zuerst die untere Extremität betroffen, so spricht man vom zweiten Erscheinungstyp. Hier wiederholt sich die bereits anfangs beschriebene Symptomatik: Paraspastik, Muskelatrophien - besonders kleine Fußmuskeln oder Peronealmuskulatur - mit schlaffer Parese und Muskelfaszikulationen können in wechselnder Reihenfolge oder gleichzeitig auftreten. Nicht selten sieht man dabei Reflexsteigerungen bzw. ein positives Babinskisches Zeichen. Schließlich greift der Prozeß auf Hals- und Brustmark oder die bulbären Abschnitte über mit Ausfällen an Hand, Arm und Schulter oder bulbärer Symptomatik.

Bulbärparalytische Erscheinungen charakterisieren den dritten Erscheinungstyp, mit Zungenatrophien, vermehrtem Speichelfluß, Kau-, Schluck- und Sprechstörungen. Diese Symptome treten teils isoliert, teils mit Muskelatrophien und spastischen Zeichen an Rumpf und Extremitäten auf.

Die verschiedenen Formen der MAL treten in vielfachen Sonderformen auf, die meist nur schwer einem Schema untergeordnet werden können. Besonders zu Beginn der Erkrankung werden die eigentlichen Symptome oft durch verschiedenartige Fakultativsymptome überlagert, die eine frühzeitige Diagnose sehr erschweren. Ein neurasthenisches Vorstadium mit Ermüdungserscheinungen, Kopfschmerzen, Schwindelgefühl, Abnahme der Leistungsfähigkeit etc., Affektlabilität, Psychosen mit Neigung zum Suizid, "rheumatoide" Gliederschmerzen oder Muskelkrämpfe, Parästhesien oder Kältegefühl an den Gliedern und ataktische Phänomene seien hier erwähnt.

Vereinzelte wird in der Literatur über das gleichzeitige Auftreten einer MAL und Demenz berichtet. Bei den Eingeborenen auf Guam (Hirano) soll die MAL häufig in Kombination mit Parkinson und Demenz auftreten. Auch M.H. Finlayson, A. Guberman und J.B. Martin beschreiben das gemeinsame Auftreten der familiären MAL und Demenz.

Margarete Minauf und Kurt Jellinger berichten von einer Frau, die mit 64 Jahren an der MAL verstarb.

Bei der Obduktion konnte nicht nur die Diagnose erhärtet werden, sondern es wurden neuropathologische Veränderungen gefunden, die für den Temporaltyp der Pick'schen Krankheit als charakteristisch gelten. Ob und wie weit auch Veränderungen im Sinne einer präsenilen Demenz bei der Patientin bestanden hatten, konnte nicht mit Sicherheit ausgeschlossen werden. In einem anderen Fall war die MAL mit Schizophrenie-Symptomen vergesellschaftet. Hier ergab die neuropathologische Untersuchung außerdem Hinweise auf eine Alzheimer Erkrankung (Yase). Im Krankengut von D.Burg und W. Schmitt wird weiterhin über psychische Veränderungen und pathologisches Ausdrucksverhalten berichtet: Zwangslachen und -weinen, Unruhe, Gereiztheit, depressive Verstimmung und Affektlabilität werden genannt.

- 1.4. Zur Sicherung der Diagnose leisten elektromyographische und elektroneurographische Untersuchungen einen wesentlichen Beitrag. Eine klinisch noch latente, generalisierte Vorderhornschädigung kann durch nadelmyographische Ableitungen erkannt werden.
- 1.5. Das männliche Geschlecht ist etwa doppelt so häufig von der MAL betroffen wie das weibliche (Scheid). Obgleich das Leiden in jedem Alter auftreten kann, tritt es jedoch meistens zwischen dem 40. und 70.

Lebensjahr auf (Scheid).

Die Dauer des Leidens beträgt 2 - 3 Jahre (Ewald). Stets findet man das Babinskische Zeichen (Ewald). Scheid fand bei seinen Untersuchungen bei 15 % der Kranken im Liquor eine geringe Eiweißvermehrung bis zu 70 mg%, mitunter einen leichten Ausfall in der Mastixreaktion. Nach anderen Berichten sollen Eiweißwerte bis zu 120 mg% vorkommen. Erbslöh fand bei 15 % seiner Kranken nur eine geringfügige Eiweißvermehrung bzw. Grenzbefunde. Eine erhöhte Zellzahl fiel ihm nur in ca. 1 % der Fälle auf. Er fand bei seinen Untersuchungen (1968), daß der Anteil der Frauen deutlich zugenommen und sich im Verhältnis männlich zu weiblich dem von 1 zu 1 angenähert hat. Die durchschnittliche Erkrankungsdauer bei seinen im Berichtszeitraum verstorbenen Kranken betrug 2 - 5 Jahre. Die Patienten kamen 6 Monate bis 4 Jahre nach Beginn ihrer ersten motorischen Beschwerden, sei es von seiten der Spastik, der Lähmungen oder Muskelatrophien zu ersten klinischen Untersuchungen. Bei der Hälfte der Patienten war bereits die bulbäre Motorik betroffen. In seinem Krankengut von 112 Patienten fanden sich nur 2 sichere Fälle von dominant erblicher MAL, dazu 5 wahrscheinlich familiäre Fälle.

Im Krankengut von Rosen ist die Familienanamnese bei 4,9 % positiv. Bei der Aufgliederung nach den initialen Lähmungsbildern betrug die initial-spastische Form nur 1/7 der Fälle. Eine Abhängigkeit der Krankheitsdauer vom Geschlecht und vom Manifestationsalter bestand im Krankengut von Erbslöh nicht.

In 90 % der Fälle konnte er schon bei der ersten klinischen Untersuchung eine Generalisation der nukleär-

neurogenen Affektionen nachweisen. In den Serumfermentaktivitäten fand Erbslöh in 20 % seiner untersuchten Fälle eine geringfügig erhöhte Kreatinphosphokinase (1,1 - 3,5 m U/m). Bei 7 % der von Erbslöh untersuchten Fälle bestanden an der HWS Veränderungen im Sinne einer starken Spondylchondrose bzw. Spondylarthrose, zum Teil mit relativ engem Spinalkanal.

Rosen veröffentlichte 1978 eine Verlaufsstudie von 680 Fällen, die er drei Jahre lang beobachtet hatte. Er ermittelte den Beginn der Erkrankung mit 56,1 Jahren. Von den Betroffenen waren 57,5 % männlichen und 52,5 % weiblichen Geschlechts. Bei den männlichen Patienten begann die Krankheit durchschnittlich mit 54,9 Jahren, während die Frauen erst mit 57,6 Jahren befallen wurden. In seinem Krankengut betrug die Verteilung hinsichtlich des ersten Symptoms:

Obere Extremität	40,9 %,
untere Extremität	40,1 % und
bulbär	19,0 %.

Das jeweils zugehörige Durchschnittsalter ermittelte er zu

54,5 % (obere Extremität),
 55,3 % (untere Extremität) und
 59,3 % (bulbär).

Somit tritt die Krankheit, sofern sie bulbär beginnt, erst später auf als im allgemeinen Durchschnitt. In der gleichen Altersgruppe haben - nach Rosen - Männer und Frauen dieselbe Verteilung der ersten Symptome. Während die Geschlechtsverteilung in der Literatur gewöhnlich mit 2,5 zu 1 (männlich zu weiblich) angegeben wird, betrug das Verhältnis in der Studie von

Rosen 1,4 zu 1.

Es wird also - wie bei Erbslöh - auch hier ein stärkerer Befall des weiblichen Geschlechts angegeben. Bei den über 65-Jährigen ermittelte Rosen schließlich ein Verhältnis von 1 zu 1.

- 1.6. Eine kausale Therapie für dieses tragische Leiden, das meist in wenigen Jahren bei völlig erhaltenem Bewußtsein zum Tode führt, ist bis heute nicht bekannt. Allgemeine roborierende Maßnahmen und eine vorsichtige Bädertherapie sind anzuraten. Im Endstadium kann wohl auf regelmäßige Opiatgaben nicht verzichtet werden. Mit Belladonnapräparaten läßt sich bei bulbären Ausfällen die Speichel- und Schleimsekretion vermindern. Dennoch ist regelmäßiges Absaugen der Atemwege oft nicht zu umgehen. Die Ernährung gelingt gegebenenfalls mit einer Magensonde. Erstickungstod durch Aspiration von Schleim und Speiseresten oder eine Aspirationspneumonie sind meist letztlich die Todesursachen.

2. Untersuchungsgut und Fragestellung

An der Nervenklinik bzw. der Neurologischen Klinik der Universität München wurde in den Jahren 1964 bis 1971 in 120 Fällen die Diagnose MAL gestellt.

Wir haben diese Fälle untersucht auf:

- Geschlechtsverteilung
- Händigkeit
- Familienanamnese
- Manifestationsalter
- Dauer der Erkrankung
- Verdachtsdiagnose
- Erstes Symptom
- Symptomatologie
- Sensibilitätsstörungen
- Empfindungsstörungen
- Reflexe
- psychische Veränderungen.

Ferner wurden folgende Untersuchungsbefunde erfaßt:

- Liquor
- Liquor Elektrophorese
- Elektroencephalogramm
- Röntgenbefunde
- Carotis Angiogramm
- Pneumencephalogramm
- Elektromyogramm
- Hirnszintigramm
- Histologie
- Lues Ausschluß
- Muskelfermente
- Sonstiges.

Dr. Pat.	o/2	Händig- keit	Manif.- alter	Dauer	Verdachtsdiag.	1. Symptom	periph. Parese	Symptomatologie bulbäre Symp.	zentrale Parese
1	G.P. 1908	o	R	53	MAL	Schmerz nach Sturz, Hände kraftlos	Arme und Schulterg. kraftlos u. atroph.; Faszik.: Extrem. und Schulterg.	atroph. Parese Armspastik	
2	W.A. 1926	o	R	35	Encephalitis disseminata oder MAL	Zittern der Beine, Beinschwäche	Hände kraftlos Atrophie der kleinen Handmuskeln Faszik. + Fibrill.: Schulterg. + Hände + Oberschenkelmusk.	spast. Parese der Beine; Extremitätenkontraktus (bes. li.)	
3	J.H. 1916	o	R	38	spinale progr. Muskel- dystrophie	Füße kalt und Schwäche im re. Fuß	re. Körperhälfte kraftlos (bes. Extr.) Faszik. + Fibrill. Oberarme + Schulterg. + re. Oberschenkel		
4	L.K. 1906	o	R	50	MAL	Gebeschwerden zuvor HWS-Trauma	"zieht re. Bein nach" Beine kraftlos; Zuckungen im ganzen Körper; Faszik.: Extremitäten	Tetraspastik	
5	A.S. 1908	o	R	54	MAL	Atrophie und Schwäche: re. Arm + Hand	Schwäche: re. Arm + re. Bein Atrophie: re. Arm + Schulterg. Zuckungen: li. Arm Faszik.: Schulterg.	bulbäre Sprache re. Arm Zunge schwach und re. Bein atrophisch Tonus ↓ Zunge: Faszik. bzw. Fibrill.	
6	A.K. 1899	o	R	63	progr. spinale Muskelatrophie	Schwäche; Wadenkrämpfe	allg. kraftlos atroph. Muskulatur allg. Faszik. und Fibrill.	Tonus rechts ↓	

Nr.	Sensibil.	Reflexe oE SZ uE Bab.	Liquor	L.-Elpho	EEG	Fa.	R:Röntgen C:Carotisang.	Elektromyogramm	S:Scint.	Histologie	WAR d.fern.
1	Hypästh.: li. Arm	+ + + li.	5/3 Links.	-	-	-	R:RWS Bandschei- benverschwä- chung; R:RWS Bandschei- benverschwä- lung;	Affektion d. Vorder- horns; Fasz. + Fibrill: Arme und Beine	-	-	-
2	Oberfl.sens+ vermindert	+ + + li.	8/3 kl. L.Z.	α4,8,1 (-7,1)	-	-	R: - R: -	diff.Aff.d.periph. Neurons:Arm+ Bein wahrscheinl. im Vorderhorngebiet	-	-	-
3	o.B.	+ + + re.	6/3 Links.	δ 17,5 (-10,9)	-	-	R:WS kl.spondyl. Kantenausziehung	Affektion d. periph. Neurons, wahrsch. Vorderhornbereich	-	-	-
4	Gefühl i.d. Beinen herabges.	+ + + li.	8/3 Links.	α10,3 (-7,3) β 23,0 (-21,9) δ 13,7 (-10,9)	-	-	R:erhebliche Osteochondrose C4 - Th1	Verd.auf supranukl. Schädigung; Aff.d.motorischen periph. Neurons;	-	-	-
5	Vibrations- empf.am li. Unterschenk- kel verm.	+ + + re.	2/3		s.u.R:RWS stark degeneriert	Schädigung des motorischen Vor- derhorns;	nukleäre Atrophie	-	-	-	-
6	Fingerspit- zen pelzig;	+ + + re.	0/3 Links.	β 24,2 (-21,9)	-	-	gen.progressiver Denervierungsprozeß im Bereich d.periph. Neurons;	-	-	-	CEK 2,1

ad 1: HWS Myelographie o.B.

ad 4: subokzipitale Myelographie: bei HWK 4 - 6 Markaufreibung; Spinalkanal schmal
lumbale Myelographie: Stop an Bandscheibe 5/6 (HWS)

ad 6: Gasmyelographie o.B.

ad 5: Vater hatte ähnliches Krankheitsbild ("Hirnpolyse")

Mr. Pat.	o7q	Händig- Manif.- Dauer Verdachtsdiag.	1. Symptom	Zeit	alter	periph. Parese	Symptomatologie	bulbäre Sympt.	zentrale Parese
7	J.S.	♂	R	61	MAL	Schluckstörung obere Extr. kraftlos ob. Extr. u. Schulter- gürtel atrophisch; allg. faszikuläre Zuckungen;	Zunge atrophisch; Zunge: Fibrillatio- nen;	nachts Wadenkrämpfe;	
8	R.K.	♀	R	63	spast. Spinal- paralyse; MAL	Sprachstörung Extrem. kraftlos; Handmuskeln atrophisch; atrophische Parese Fibrill.: M. pectoralis, d. Zunge; Zunge fibrilliert;	Sprachstörung Handmuskeln atrophisch; atrophische Parese Patellarklonus		
9	M.H.	♀	R	76	progressive Bulbärparalyse; MAL	nach Grippe: Sprachstörung u. atrophische Zungenparese;	Daumenballen atroph. Zunge: Faszik. und Fibrill.: re. Oberarm; Fibrillieren;		
10	M.E.	♀	R	69	Bulbärparalyse/ MAL	Sprach- und Schluckstörung;	Extremitäten schwach atrophische Parese u. atrophisch; Handmuskeln atrophisch; Zunge fibrilliert; Faszik. u. Fibrill. der Extremitäten;		
11	M.M.	♀	R	66	MAL	Sprachstörung;	Schultergürtel u. klein- ne Handmuskeln atroph. störung; und Faszikulieren;	Sprach- und Schluck- Tetraspastik; Kloni;	
12	M.J.	♀	R	52	MAL	Sprachstörung;	kl. Handmuskeln bes. links atrophisch; Beine bes. re. atroph. Faszik. u. Fibrill.: Oberschenkel bes. re. und beide Arme;	atrophische Parese der Zunge.	

An. Sensibil.				Reflexe	Lievor	L.-Alpha	ELG	Fa.	Röntgen	Elektromyogramm	S:Sinth.	Histologie	War M.farm.	
CE SUMME				Feb.	C:Carotisang.									P:EEG
7	O.B.	+	+	+	3/3		s.u.	-	R: untere HWS deutliche Osteochondrose;				-	
8	O.B.	+			4/3	$\beta 32,1$ (-21,9)		-	M:schmäler cer- vikaler Spinal- kanal;	Aff. d. Vorderhorns u.d. Medulla oblong. (Hirnnervengebiet)			-	
9	Brennen auf d. li. re. Zungenhälften	+	-	+	4/3			-	R: BWS und LWS skoliotisch;	O.B.			-	
10	Bein- schmerzen;	-			2/3 Links.			-	R: Verkalkung im Bereich d. Caro- tissyphons;				- CFK 0,2	
11	O.B.	+	+	+	2/3 li. Links.			-	R: HWS: Spondyl chondrose;	Aff. d. Vorderhorns; Zeichen einer Spastik;			-	
12	O.B.	+	+					-					-	

ad 7: leichte diffuse Anomalien wie bei länger bestehenden vaskulären Störungen im EEG, Gasmyelographie: Halsmark atrophisch;

ad 9: Vater starb mit 75, zuletzt Gehstörungen;

ad 10: nach 1 1/2 Jahren der Erkrankung Schmerzen in den Beinen;

Nr.	Pat.	c/2	Händig-Manif.-Dauer Verdachtsdiag.		1. Symptom	Symptomatologie		
			keiB	alter		periph. Parese	bulbäre Sympt.	zentrale Parese
13	G.A.	o'	R	61	Gehirntumor	Muskelzucken in Extremitäten d.re. Hand; Extr. u. Schulter-atrophische Parese Extremitäten atrophisch; der Zunge; Kraftlos; Hände u. Beine zucken; Zunge: Fibrillieren; Schultergürtel und Oberschenkel faszik.		
14	F.U.	o'	R	22	chronische Poliomyelitis	starke Schmerzen Arme u. li. Bein kraftlos u. schwäche im linken Bein; Schultergürtel atroph. allg. Faszikulation;		
15	K.G.	o'	L	58	2 multiple Sklerose;	Zuckungen am ganzen Körper; Beine kraftlos;	Beine kraftlos und Faszikulieren; Schluckstörungen und Schlundmuskelschwäche;	Beine spastisch;
16	A.K.	o'	R	56	Gehirntumor;	Beine schwach u. Handmuskeln u. Beine spastisch; Gesäß u. den kl. Handmuskeln und li. Oberschenkel atrophisch; Faszik.: re. Oberarm und Oberschenkel;	Beine spastisch;	
17	A.I.	o'	R	60	MAL	Schwäche i. re. Fuß u. li. Arm; Tetraplegie; Fibrill.: Oberarm und Schultergürtel; Zunge: Fibrillieren;	kloßige Sprache und Gang spastisch; Schluckstörungen;	
18	K.K.	o'	R	58	Halbmarkprozess;	Schmerzen im Gesäß u. den Füßen; li. Hand schwach Faszik.: Oberarm, M. pectoralis, Oberschenkel;	Extrem. li. Kraftlos; kl. Handmuskeln li. atrophisch;	Tetraspastik;

Dr. Sensicil.	Reflexe	Liquor	L.-Elpho	EKG	Fa. Röntgen	Elektroencephalogramm	S:Seitlich. Histologie MAP ...ferm.
o.E. S. u. E. Pab.					C:Carotisang.		F:EEG
13 o.B. + +	+		-	-			-
14 Beine ge- fühlos;	+	4/3 Links.	♂ 47,9 (-7,3)	-	- R:WS leicht degeneriert;	degenerativer Pro- zeß im 1. und 2. Neuron;	-
15 re.Daumen peizig;	+	5/3 Links.	♂ 40,9 (-7,3) ♂ 22,8 (-21,9)	-	- R: - C: Basilaris- sklerose;	supranukleäre neu- rogene Faresse und Schädigung des Vorderhorns;	- CEK 0,8
16 brennende Füße und ulnare Hypästhesie	+	13/3 re. Links.	♂ 11,4 (-10,9)	-	- R: BWS und LWS: Schädigung des spondylot. Ver- änderungen mit starken Rand- zacken;	Schädigung des peripheren, motori- schen Neurons;	-
17 o.B. + +	+	0/3 Links.		-	-	Schädigung d.periph. motorischen Neurons;	neurogene Muskel- atrophie;
18 li.Hand pel+ zig;diverse Mißempfin- dungen;	+	0/3 li. Links.		-	- C: re. o.B.	Schädigung d.periph. motorischen Neurons;	-

ad 15 und 18: Myelographie o.B.

ad 16: Myelographie: Einengung des Halsmarks;

Nr.	Pat.	Geb.	Zeit	Alter	Händg-Manif.- Zeichn.	Verdachtsdiag.	1. Symptom	Symptomatologie	
								periph. Parese	zentrale Parese
19	J.L.	5'	R	51	MAL		Schwäche im lin- ken Bein;	linker Arm u. linkes Bein kraftlos; Hände u. Schultergürtel atrophisch; Fibrill.: Schultergürtel	Sprach- und Schluck- störungen;
20	J.M.	5'	R	56	Paraspastik u. Schmerzen im Ischiassyndrom links / MAL		Rücken u. linken Bein;	Faszik.: Oberschenkel; Fuß-u. Patellarklonus;	Tetrapastik (beinbetont);
21	W.H.	5'	R	53	Halsmarkprozeß/ MAL		rechter Arm schwach und atrophisch;	rechter Arm kraftlos; Atrophie: re. Arm, Dau- menballen, Schulter- gürtel; Faszik.: Arme;	
22	T.H.	5'	R	31	MAL		rechtes Bein schlaff;	Beine: kraftlos und faszikulierend; Fuß-u. Patellarklonus;	Paraspastik der Beine;
23	F.L.	5'	L	48	Polyneuropathie		Beine Schwach;	Beine: kraftlos und atrophisch; obere Extremität kraftlos, Patellarklonus	
24	A.T.	♀	R	57	7 J. lumbaler Prozeß;		ziehen in der Wade; Stechen im re. Fuß	Beine u. rechter Arm schwach; Atrophie: Schultergür- tel u. Extremitäten; Fibrill.: li. Unter- schenkel; Faszik.: Schulterblatt- bereich;	

Nr.	Sensibil.	Reflexe	Liquor	EEG	Fa.	Röntgen	Elektrocytogramm	S:Zsinth.	Histologie	VAR M.fern.
		oe SZ ue Bab.				C:Carotisang.			P:EEG	
19	Fingerspitzen u. Beine pelzig;	+	3/3 kl. Links.	-	-	R: Spondylarthrose und -chon-drose bei C4/5Neurons;	Schädigung des peripheren, motorischen Neurons;	-	-	-
20	Gefühl von Muskeln i. Oberarm; Hypästhesie li. Unterschenkel;	+	12/3 li. Links.	-	am Rand der Norm	R: Spondylchon-drose d. LWS	supranukleäre Läsion und nukleäre Schädigung;	-	nukleäre Atrophie unwahrsch; neurogene Atrophie;	-
21	O.B. rere	+	12/3	-	-	(+) R:	Schädigung des peripheren, motorischen Neurons;	-	unsicher;	-
22	Brennen i. Oberarm; Gefühl steifer Beine;	+	4/3 Links.	-	-	R:	Schädigung des peripheren, motorischen Neurons; supranukleäre Schädigung;	-	-	-
23	Kältegefühl i. d. Beinen; Spannungsgefühl;	+	12/3 Links.	-	-	R: Spondylchon-drose C6/7 und L1/3;	Schädigung des peripheren, motorischen Neurons;	-	neurogene Atrophie u. sekund. myopath. Veränd. wie b. Polyneuritis;	OPK 0,95
24	Parästhesie re. Bein; Hände Pelzig;	+	11/3 re kl. L.Z.	-	-	-	wahrsch. progressiver Vorderhornprozess;	-	alte Polyneuritis mit neurogenem Muskelschwund;	-

ad 21: Familienanamnese: Mutter mit 65 Jahren gestorben; Lähmung der Beine;

Nr. Pat.	o/♀	Händig-keit	Manif.-alter	Bauer	Verdachtsdiag.	1. Symptom	Symptomatologie		
							periph. Parese	bulbäre Symf.	zentrale Parese
25	E.R.	♀	R	59	MAL	Schmerzen, Brust u. linker Arm; Atrophie: Arme, kleine re. Arm schwach; Handmuskeln links, Sprachstörung; Schultergürtel rechts, Fibrill.: Unterarme u. Rücken;	Schmerzen; Sprachstörung; Schluck- und Kau- schwäche; Schultergürtel rechts, Fibrill.: Unterarme u. Rücken;	Sprach- und Schluck- störung; Zunge: atrophisch u. fibrill.	Arm- und Beintonus erhöht;
26	F.J.	♀	R	65	MAL	Schwäche der Hand- und Schultergürtelmusk.	Schwäche: Schultergürtel, Hände, Beine; Atrophie: kl. Handmusk. und Unterschenkel; Fibrill. u. Faszik.: Arme und Beine;	Sprach- und Schluck- störung; Zunge: atrophisch u. fibrill.	spastische Tetraparese;
27	A.S.	♀	L	56		2 J. diffuse Hirn- schädigung;	Sprachstörung; Fibrill.: obere Extremitäten; obere Extremitäten schwach;	Sprach- und Schluck- störung; Zunge: atrophisch und fibrill.;	Tetraspastik;
28	A.S.	♀	R	63	MAL	rechtes Bein schwach;	Schwäche: re. Bein; Atrophie: re. Unterschenkel; Fibrill.: generalisiert;		linkes Bein: Tonus erhöht;
29	M.E.	♀	R	53		Syndrom der MAL u. d. Schultergürtels;	Schwäche d. Arme und Schultergürtels; Atrophie: Schultergürtel und Extremitäten bes. kleine Handmuskeln u. Mm. intercostales; Faszik.: Schulter, Brust, Unterarm re.;	Zunge: atrophisch u. fibrill.	Beintonus erhöht;
30	M.R.	♀	R	59	MAL	Gefähigkeit stark vermindert	Bauchmuskelparese; M. quadriceps; Beinparese;		Beinparese;

Mr.	Sensibil.	Reflexe	Liquor	L.-Elpho	EEG	Fa.	R:Röntgen	Elektronogramm	S:Sinth.	Histologie
		oE SZ uE Bab.					C:Carotisang.		P:PEG	WAR.N.fern.
25	o.B.	+	+	+	-	-	C: -	typisch für MAL;	-	-
26	o.B.	++	++	++	-	s.u.	R: -	-	-	-
27	o.B.	+	+	2/3	-	-	R: Hirnsubstanz- minderung, cortikale Ver- änderung; C: -	-	-	-
28	Hypästhe- sie u. Hyp- aesthe i. re. Fuß;	+	+	+	+	4/3	-	R: OsteochondroseSchädigung des peri- d. Wirbelsäule; pheren, motorischen Neurons (typisch MAL);	-	-
29	o.B.	(+)	(+)	7/3	-	-	R: Osteochondro- se an der HWS; wahrscheinlich;	neurogene Muskel- atrophie;	-	-
30	o.B.	+	+	+	-	-	R: -	-	-	-

ad 24: Gasmylelographie: Bauscheibenverwölbung bei L 3 - S 1;

ad 26: EEG: fragliche Seitenbetonung; diffus unregelmäßiges EEG;

Nr. Pat. c/9	Händg-Manif.-Dauer Verdachtsdiag.	1. Symptom	Symptomatologie				
			periph. Parese	bulbäre Sympt.	zentrale Parese		
Kelt	Alter						
31	E.W. 1906	♀	54	R	spinale Muskel-Schwäche:Arme atrophisch;/ MAL u.kl.Handmuskeln	Schwäche:obere Extremität u.li. Bein; Atrophie:Arme,kleine Handmuskeln,li. Bein;	Sprachstörung;
32	A.D. 1907	♀	53	R	MAL	Schmerzen der oberen Extremitäten; Atrophie:obere Extremität u.Schultergürt.; dann Armschwäche	Schwäche:Arme,li. Bein;
33	F.S. 1928	♂	36	R	MAL	Zucken im linken Arm; Atrophie:links:Hand, Arm, Bein; linker Arm u.linkes Bein kraftlos; Faszik. u.Fibrill.; Stamm u.obere Extremität; Zuckungen im Arm;	
34	K.G. 1905	♂	56	R	MAL	li.Hand schwach;obere Extremität kraftlos u.atrophisch; Zunge atrophisch; Beine schwer u.schwach; Füße atrophisch; kl. Handmuskeln atroph. Faszik.:Stamm u.Oberarme;	Beine spastisch; Krämpfe im Oberschenkel;
35	J.L. 1931	♂	33		spastische Spinalparalyse;	Beine schwach und atrophisch; Oberschenkel(rechts) fibrillierend;	Gang spastisch; Beine: Tonus erhöht;
36	K.R. 1908	♂	56		0,5 J. cerebrale Raumbeschränkung;	Zehen (rechts) steif u.kalt; Unterarm u.kl.Handmuskeln atrophisch; Gang unsicher; Fibrill.:Oberarme; Patellarklonus;	

Mr. Sensibil.	Reflexe OE SZ uE Bab.	Liquor L.-Elpho	EEG Pa. C:Carotidansg.	Elektromyogramm	S:Scinth. Histologie WAR M.ferm. P:PEG
31 o.B.	+ + (+)	7/3 Links.	- -	R:C 5/6 degenerative Veränderung; periphere, motor. Neurons; typisch MAL;	nukleäre Atrophie;
32 Kribbeln u. Stechen im Arm;	+ 2/3	4,9,1 (-7,3)	- - R:	lokalisierte Schädigung der Nerven im linken Arm; Systemerkrankung unwahrscheinlich;	- CPK 0,4
33 o.B.	+ + +	6/3 Links.;	- - R:	Hinweis auf MAL; bzw. HWS-Prozeß;	Atrophie neurogenen Typs
34 o.B.	+ + +	2/3 Links.;	- - R:	Läsion des peripheren, motorischen Neurons;	nukleäre Atrophie;
35 o.B.	+ + + (re) 9/3 43/3	s.u. s.u. R:verstärkte BWS-Kyphose; C: -	s.u. s.u. R:verstärkte BWS-Kyphose; C: -	Schädigung des peripheren, motorischen Neurons;	PEG:kortikale Substanzmin- derung bds.;
36 Handinnen- fläche li. li li taub; zeitw. Kribbeln i.d. Wade;	+ + 37/3	5/3 L.Z. 37/3	4,10,9 (-7,3)	Schädigung des peripheren, motorischen Neurons (angedeutet);	PEG:kortikaler Hirnabbau;

ad 32: Gasmyelographie: o.B.

ad 35: Schwester hatte multiple Sklerose, die Urgroßmutter Parkinson; einst Schädeltrauma; gelegentlich Bewußtseinsstörung; Myelographie o.B.

ad 36: Bruder leidet unter Lähmungen der Extremitäten; im EEG diffuse Anomalien; Myelographie o.B.;

Mr. Par. o/q Händig-Manif.-Dauer Verdachtsdiagn. 1. Symptom

Zeit			periph. Parese	Symptomatologie
alt			bulbäre Sympt.	zentrale Parese
37	K.P.	o' R 50	Bulbärparalyse; schwere Sprach-; Faszik. u. Fibrill.: Extremitäten; Patellarklonus;	schwere Sprache;
38	P.E.	o' R 51	Schmerz und Schwäche i.d. Armen; Atrophie: li. Arm und li. Hand; Faszik.: obere Extremitäten; Mm. pectorales;	Sprache verwachsen; Tetraspastik;
39	A.L.	o' R 57	Polyradikulitis; Kältegefühl in funikuläre den Beinen; Spinalerkrankung steife Beine; / MAL;	Extremitäten tonus erhöht; Beine steif und Muskeln gespannt (Gehbehinderung);
40	F.S.	o' R 58	Hände atrophisch; Schultergürtel; Gang unsicher; li. Armtonus vermindert; Bauchmuskulatur vermindert; Gang unsicher; Faszik. u. Fibrill.: Schultergürtel;	Sprache flatterhaft; rechter Armtonus erhöht;
41	U.G.	o' R 64	Armschwäche; Unterarm faszi-Atrophie: Oberarme und kulierte; Schultergürtel; Arm- und Schultertonus vermindert; Faszik. u. Fibrill.: Schultergürtel;	Sprach- und Schluckstörung; Zunge atrophisch;
42	W.R.	o' R 76	ad 2 bulbäre Erkrankung / MAL; Schmerzen i.d. rechten Hand; Hände atrophisch; Schluckstörung; Zuckungen der Arme u.d. Mm. quadriceps;	bulbäre Sprach- u. Schluckstörung; Zunge atrophisch; Zunge: fibrilläre Zuckungen;

Mr. Sensibil.		Reflexe	Liquor	L.-Elpho	EEG	Fa. R. Röntgen	Elektromyogramm	S: Sinth.	Histologie	WAP	M. ferm.
		oE SZ u2 Bab.					C: Carotisang.	P: EEG			
37	o.B.	+	+	4/3	Links.	α ₄ 8,4 (-7,3) β ₄ 13,2 (-10,2)	-	R: -	Läsion des peripheren, motorischen Neurons;	EEG: kleine Seitenventrikel; (Mikroventrikulie?);	(vermutl. myotonische Dystrophie)
38	Hypästhesie links mit vermind. Tiefensensibilität;	+	+	7/3			-	R: -	Läsion des peripheren, motorischen Neurons;		felderförmige Muskelfaseratrophie;
39	Beine kaltegefühlt	-	+	+	2/3	Links.	α ₄ 8,8 (-7,3)	-	Affektion des peripheren, motorischen Neurons; Paskulationspotentiale;		CPK 0,5 mE/ml
40	o.B.	+	+	1/3	Links.		-	R: -	Hinweis auf MAL oder Halsmarkprozeß;		nukleäre Atrophie mit sekundärer Myopathie;
41	o.B.	-	-	5/3			s.u.	R: HWS Spondyl-chondrose;	kl. Handmuskeln und Unterarme: aktiver Denervierungsprozeß;		
42	re. Hand schmerzhaft.	-	-					R: HWS starke Osteochondrose u. Kyphose;			

ad 41: EEG: wie bei diffuser vaskulärer Störung im Alter;

lit. Pat., o/♀	Händig- keit	Manif.- alter	Dauer Verdachtsdiag.	1. Symptom	periph. Parese	Symptomatologie bulbäre Synt.	zentrale Parese
43	K.K. ♀	65	1 J. MAL oder Hals- markprozeß;	Schwäche der Beine;	Arme kraftlos; Atrophie: obere Ex- tremität, Schulter- gürtel; obere Extremität: schlaaffe Parese; Faszik.: Schultergürtel	Zunge atrophisch; Kau-muskelatrophie; der Beine;	spastische Parese
44	M.W. ♀	56	progressive Bulbärparalyse;	Globusgefühl, schwere Zunge;		Sprache verwachsen; Zunge: Atrophie und Fibrillieren;	
45	K.S. ♀	61	Bulbärparalyse;	schwere Zunge Sprache ver- waschen;		Schluckstörung; Zungenfibrillieren;	
46	F.K. ♀	59	MAL	Schmerzen der li. Fußsohle; Beinschwäche;	Handschwäche; allg. Muskelschwäche besonders links; re. Hand atrophisch;		
47	G.H. ♂	60	MAL	Taubheit i. d. Fingern (links) Krallenstellung u. Schmerzen des Schultergürtels u. linken Arms	linker Arm kraftlos; Atrophie: Oberarm li. Schultergürtel; Steppergang links; allg. Schwäche der Skelettmuskulatur;	Finger der li. Hand in Krallen- stellung;	
48	O.M. ♂	56	MAL	kraftlose Arme m. Muskelzucken bes. links; Faszik.: Schultergür- tel und Arme;	Arme kraftlos bes. li.; kl. Handmuskeln atro- phisch bes. links; Faszik.: Schultergür- tel und Arme;		

Nr.	Sensibil.	Reflexe o.E. u.E. Bab.	Liquor	L.-Elpho	EEG	Pa.	R.Röntgen	C:Carotisang.	Elektromyogramm	S:Scintt.	Histologie	WAF	M.ferrm.
43	vor Beginn Kribbeln i.d.Armen;	- + +	7/3 linksz.	-	-	-	R: -	-	Extremitäten: Schädigung des peripheren, motori- schen Neurons;	-	nukleäre Atrophie;	-	-
44	O.B.	+ (+) + re re	13/3	ca 9,6 (-7,3)	-	-	R: Verdacht auf Veränderungen des Clivus; C: -	-	Schädigung des peripheren, motori- schen Neurons;	PEG: -	-	-	-
45	O.B.	(rechtsbetont)	0/3	β -Globu- line ↑	-	-	R: -	-	Affektion des peripheren, motori- schen Neurons;	-	-	-	-
46	O.B.	+ +	3/3	-	-	-	R: -	-	Generalisierte nukleäre Dener- vierung;	-	-	-	-
47	Taubheits- gefühl d. re li.Hand; -li	+ +	2/3 Linksz.	13,9 (-10,9)	-	-	R: Osteochondro- se mit Ver- schmälerung d. Intervertebral- raumes; HW 5/6; LW 4/5;	-	Generalisierte Denervierung vom nukleären Typ;	-	-	-	-
48	O.B.	+ +	0/3 Linksz.	-	-	-	R: Osteochond.: HW 4 und 7;	-	nukleäre Schädi- gung: Schulter, Arm, zentrales Neuron O.B.;	-	-	-	-

ad 47: Myelographie: dorsale Discusprotrusio bei Hws 5/6 und 6/7;

ad 48: Myelographie: Discus bis an die Markgrenze reichend;

Dr. Pat.	o/♀	Händig- keit	Manifest- alter	Dauer Verdachtsdiag.	1. Symptom	Symptomatologie	
						periph. Parese	bulbare Sympt. zentrale Parese
49	K.J.	o'	R	52	MAL	nach Grippe Kälteempfindung d. rechten Hand, Atrophie: Hand rechts dann Arm u. Hand, rechts kraftlos; Faszik.: rechter Arm u. Schlultergürtel;	Verhaspeln beim Sprechen;
50	K.S.	o'	R	70	MAL/Halsmark- tumor;	Schwäche i. d. Extremitäten kraftlos; Armen mit brenn. Atrophie: Schultergürtel nennend Schmerz; tel. u. Arme; (zuerst rechts); Faszik.: M. deltoideus M. infraspinatus;	Extremitäten- tonus erhöht;
51	A.K.	o'	R	36		Schwäche des li. li. Bein: Ausfall der Fußes, pelzige Fußheber; Fibularisparese links;	
52	F.L.	o'	R	59		Muskelschwäche am ganzen Körper; Skelettmuskelschwäche; Sprache verwachsen; Gesichtsmuskulatur atrophisch; re. Schultergürtel fragliches Fibrill.	Schwäche der Schlundmuskulatur;
53	J.L.	o'	R	59	1 J. hoher Halsmark- prozeß/multiple Sklerose;	Schwäche der Finger; Arm und Bein links- seitig	spastische Tetraparese;
54	M.H.	o'	L	49	Tetrapastik; MAL/hoher Hals- markprozeß;	Zucken, Reißen u. Schwäche: Arme und Beine; sicher; Atrophie: Rumpf und obere Extremität; Fibrill.: Rumpf und Arme;	Beinmuskulatur erhöht;

nr.	Sensibil.	Reflexe oE SZ uE Eab.	Liquor	L.-Elpho	EEG	Fa.	R:Röntgen C:Carotisang.	Elektronyogramm	S:Scinrh. Histologie	WAP M.fern. P:PEG
49	Kältege- fühl i.d. re.Hand; Störung i. Ber.d.re. N.peronäus	+ + + re	6/3	-	-	R:Osteochondr. HW 5/6	-	Schädigung des peripheren, motori- schen Neurons;	-	-
50	s.u.	+ + +	2/3 gr.L.Z.	5,9,3 (-8,1) p 23,7 (-17,9)	-	R: -	-	generalisierte periphere, neurogene Schädigung ohne Fibrillieren; (nukleäre Affektion);	-	-
51	Ferse pelzig; li.Außen- knöchel Hypästhesie	+ +	0/3	5,9,1 (-8,1) p 20,4 (-17,0)	-	R: - C: -	-	generalisierte periphere, neurogene Schädigung ohne Fibrillieren;	-	-
52	O.B.	+	6/3	-	-	B:Pyramiden- hochstand links	-	generalisierte periphere, neurogene Schädigung (mit Hirnnerven);	neurogene Muskel- atrophie; Liquor: 0,8	CPK: Serum: 1,1 (3,8)
53	Schmerz im rechten Schulter- gelenk;	+ + +	4/3 Links.	p 12,3 (-10,9)	-	R: - C: -	-	PEG: -	-	-
54	O.B.	+ + +	13/3	-	S.U.	-	Rileichte Sella- entkalkung;	nukleäre Affektion des peripheren motorischen Neurons	-	-

ad 49: Myelographie: noch o.B.

ad 50: Myelographie: Discusprotrusionen; Sens.: Schmerz- und Berührungsempf. a.d. Hand vermindert, subclaviculäre Schmerzüberempfindlich.

ad 51: Schilling-Test o.B.;

ad 53: Myelographie: o.B.; Sektion: MAL;

ad 54: Kopfschmerzen;

lit. Pat. o7q Händig- Manif.- Dauer Verdachtsdiagn. 1. Symptom
keit alter

Symptomatologie
bulbäreSympt.

periph.Parese

zentrale Parese

55 P.H. 1900 o' R 65 MAL li.Fuß und Wade schwach; li.Fuß und Strecker (links); Steppergang links; Zuckungen im linken Bein;

rechtes Bein manchmal Muskelkrämpfe;

56 F.B. 1899 o' R 66 3 J. MAL Hände:taub,steif Hände kraftlos; kraftlos; Atrophie:Schultergürtel.Arme u.kleine Handmuskeln;

Beintonus leicht erhöht; Gang spastisch; Beine steif und unbeweglich; schmerzhafte Muskelkrämpfe der oberen Skelettmusk.

57 W.Z. 1896 o' L 69 MAL linker Fuß schlaff; li.Bein kraftlos; Atrophie:Oberarme, Daumenballen,Mm.pectorales,Mm.interossei; Faszik.:Oberarme und Mm.pectorales; Fibrill.:Oberschenkel;

Sprache verwachsen; Extremitäten steif

58 M.G. 1901 ♀ R 63 MAL Schwäche:Füße und Hände; Füße sacken zusammen; Wadenmuskulatur re. atrophisch; Gang ataktisch; Zucken i.d.Oberschenkeln; Faszik.:Mm.quadriceps;

59 J.K. 1903 ♀ R 61 MAL Füße sacken zusammen; Zucken i.den Oberschenkeln;

60 V.H. 1893 ♀ R 70 Beinparese; Schwäche im linken Bein; Fußheben nicht möglich;

61 H.F. 1898 ♀ R 64 Systemerkrankung; Schwäche im li. Bein; obere Extremität und li.Bein u.Bauchmusk. kraftlos;

Nr.	Sensibil.	Reflexe oe SZ ue Bab.	Liquor L.-Elpho	EEG	Fa.	Röntgen C: Carotisang.	Elektronyogramm	S: Sinth.	Histologie	WAP	M. fern.
55	linkes Bein gefühllos;	+ + re	5/3 Linksz.	-	-	-	Affektion des peripheren, motori- schen Neurons;	-	CPK: 0,21 mU/ml		
56	Hände taub u. einge- schlafen;	+ + + li	-	-	-	R: - C: -	Affektion des peripheren, motori- schen Neurons; (MAL)	-			
57	o.B.	+ + + + re	-	-	-	R: -	Affektion des peripheren, motori- schen Neurons: im nukleären Bereich;	-			
58	o.B.	+ +	7/3	β 25,6 (-21,9)	-	-	R: -	generalisierter, zur Zeit aktiver Denervierungsprozeß; nukleäre Affektion;	fraglich chronische interstit. Myositis;	CPK: o.B.	
59	MiBempf. an Bauch und Rücken;	+ + +	4/3	β-Glob. α ₂ -Glob.	-	-	R: -	-			
60	Kribbeln an den Beinen;	+	4/3 Linksz. (-10,9)	β 18,3	-	-	-	neurogene Atrophie;			
61	Kälteempf. im Kreuz;	+	17/3	-	-	-	R: -	aktiver Denervie- rungsprozeß; Schädigung des peripheren, motori- schen Neurons;	-		

ad 59: Myelographie: o.B.

ad 61: Schilling-Test: o.B.

Nr.	Pat.	o/♀	Händig- keit	Manif.- alter	1. Symptom	Verdachtsdiagn.	
						periph. Parese	Symptomatologie bulbare Sympt.
62	M.K.	o	R	67	li. Hand kraftlos Sprach- und Schluckstörung;	Extremitäten kraftlos Atrophie: Extremitäten und Schluck- störung; bes. linksseitig. kl. Handmuskeln; Faszik.: Arme und Oberkörper;	bulbäre Sprach- spastisch; Zunge atrophisch; Zunge fibrilliert;
63	H.M.	o	R	76	Hände und Beine kraftlos; kraftlos;	Hand und Beine atrophisch: Hände, Arme, Schultergürtel;	Zunge fibrilliert; Beine spastisch;
64	J.Sch.	o	L	68	Hypochondrie; Salivation; Sprach- und Schluckstörung;	li. Hand, Fußheber; Atrophie: re. Wade, li. Nm. interossei; Faszik.: Stamm u. Arme;	Salivation: Sprach- und Schluckstörung; Zunge atrophisch;
65	H.K.	o	R	35	traumatische nach Unfall HWS-Schädigung; pelziges in d. Händen u. Armen;	li. Arm und li. Bein; Faszik.: Oberarme;	Zunge atrophisch u. faszikulierend Gang spastisch;
66	K.B.	o	R	63	Handschwäche;	Atrophie: Arme bes. li. Beine bes. li. Muskelzuckungen: Arme und Beine; Faszik.: obere Extrem.	spastische Tetraparese;
67	M.B.	♀	R	58	Taboparalyse; Kopfschmerzen; Kreuzschmerzen, Gang; unsicherer Gang; Peronäuslähmung; Fußheberschwäche; Beinmuskulatur atrophisch; Faszik.: Schultergür- tel, Oberarme, Ober- schenkel;	schwacher unsicherer Sprachstörung; Zunge atrophisch, faszikulierend,	

ad 67: Myelographie: o.B.;

Mr. Sensibil.	Reflexe oE SZ uE Bab.	Liquor L.-Elpho EEG	Fa. R:Röntgen C:Carotissang.	Elektronyogramm	S:Scintih. Histologie WAR,M.ferr. P:PEG
62 o.B.	+ + li li	+ 4/3 Links.	- - R: -	Affektion des peripheren, motori- schen Neurons; nukleäre Dener- vierung;	dissemi- - CPK: o.B. nierte Muskel- faseratroph.
63 o.B.	-	1/3	α,8,7 (-7,3) α,9,1 (-9,2)	aktiver, generalis. Denervierungspro- zeß vom Vorder- horntyp;	Muskelfa- seratrophie in felder- förmiger Verteilung: neurogene Muskel- atrophie;
64 o.B.	+ li	3/3	- - R: -	aktiver, generalis. Denervierungspro- zeß vom Vorder- horntyp;	-
65 Hände und Arme pelzig spitz-stumpf- Empf. bei C 6 bis Th 1 gestört	+ +	1/3	- - R: Discusprolaps HWK 5/6;	aktiver, general. progressiver De- nervierungsprozeß;	-
66 Vibrations- empfindung; am re. Un- terschenkel gestört;	+ +	3/3 kl.L.Z.	- - R: -	aktiver, generalis. progressiver De- nervierungsprozeß vom Vorderhorntyp;	-
67 o.B.	+ +	5/3 Links.	♂-Glob. ♂ - R: -	generalisierter Denervierungsprozeß des peripheren, motorischen Neurons;	+
ad 62 linke Pupille entrundet; WAR im Liquor o.B.					
ad 63: seit vielen Jahren Gesichtsschmerzen;					
ad 67: es besteht Mal und Liquorparalyse gleichzeitig;					
ad 64: seit 30 Jahren Stirn- und Schläfenkopfschmerz; Myelogram o.B.;					
ad 65: nach Unfall: Myelographie: o.B. ad 66: Schilling-Test: o.B.					

Nr.	Pat.	o/♀	Händig- keit	Manif.- alter	Dauer Verdachtsdiag. 1. Symptom			Symptomatologie						
					periph.Parese			bulbäreSymp.			zentrale Parese			
68	L.D.	♀	R	60		MAL	Handschwäche;	Extremitäten kraftlos;	Atrophie:re.Hand und Beine;	Zuckungen:Hände und li.Arm;	Krämpfe in den Beinen;			
69	J.W.	o	L	38			cerebraler Gefäßprozeß/symptomatischer M.Parkinson;	linkes Bein lahm;	Extremitäten kraftlos; Lähmung des rechten Beines;					
70	J.S.	o	R	62			schlafte Paraparese d.Beine; che rechts;	Fußheberschwär.	Beine kraftlos; Zucken d.Oberarme;					
71	A.S.	o	R	24			"Muskelatrophie" nach Unfall; Zittern an Händen u. Füßen, rechter Arm schwach;	rechter Arm kraftlos; Beinparese; Atrophie:Oberarme, Rumpf,untere Extremitäten an Händen u. Füßen;						
72	K.S.	o	R	45			Gefäßprozeß/ Raumbeschränkung der LWS;	Stechen in Fersengang unmöglich; links Fußkloni;	li.Bein atrophisch; Fersengang unmöglich; links Fußkloni;			Tetrapastik;		
73	G.S.	o	R	40			MAL	li.Hand schwach; Hände atroph.; generalisiertes Fibrill.u.Faszik. Rumpf; generalis.Fibrill. u.Faszikulieren; Patellar-u.Fußkloni;	Tetraparese; Atrophie:Hande, Schultergürtel und Rumpf; generalis.Fibrill. u.Faszikulieren; Patellar-u.Fußkloni;			Beintonus erhöht;		
74	O.H.	o	R	62			MAL	Armschwäche; Armparese; Atrophie:Schultergürtel, Oberarme, Hände; Fußkloni links;	Tetraparese; Atrophie:Schultergürtel, Oberarme, Hände; Fußkloni links;			Tetrapastik;		

Nr.	Sensibil.	Reflexe	Liquor	L.-Elektro	EEG	Fa.	R.-Röntgen	Elektromyogramm	S: S. z. inth.	Histologie	WAR. M. fern.
68	o.B.	+	+	-	-	R:	-	aktiver generalis. radikulärer bzw. nukleärer Denervierungsprozeß;	PIPEG		
69	li. Seite Hypästhesie	-	3/3	-	-	R:	-	generalisierter, nukleärer, peripherer Denervierungsprozeß unklarer Genese;	S: -	-	-
70	re. Fuß rel- + zig; Hypästhesie bei L1 u. L5	+	6/3 Links.	α, 11, 2 (- 9, 4) 26, 8 (- 20, 0)	-	-	R:	generalis. periphere neurogene Schädigung mit Denervierung;	-	-	-
71	o.B.	+	0/3 Links.	α, 7, 3 (- 7, 3)	-	-	R:	generalis. Denervierung, nukleäre Affektion;	nicht eindeutig;	-	CFK: o.B.
72	li. Fuß peizig; im li. Arm Kribbeln;	+	1/3	α, 7, 4 (- 7, 3)	-	-	R:	generalis. Denervierung; nukleäre Affektion;	S: -	-	-
73	o.B.	+	+	4/3 li.	-	-	R:	neurogene Muskelatrophie;	-	-	-
74	Oberflächen+ sensib. re.: Hyperpathie	+	+	2/3	α, 10, 5 α, 12, 5 (- 7, 3)	s.u.	R:	"eher spinaler Prozeß"; C: subdurales Hämatom links;	-	-	CFK: o.B.

ad 71: Myelographie o.B.

ad 72: Myelographie und Schilling-Test o.B.

ad 74: erstes EEG diffus abnorm; zweites EEG o.B.; starke Arteriosklerose

Nr.	Pat.	o/q	König-Manif.-Tauer Verdachtsdiag.		1. Symptom	Symptomatologie	
			Zeit	alter		periph. Parese	bulbare Sympt.
75	F.	o	R	43	MAL Handschwäche;	Tetraparese; Extrem. atrophisch; Oberarme faszik.;	Schluckstörungen; Zunge fibrilliert; spastik;
76	A.I.	o	R	48	Myopathie; nach Pneumonie allg. Schwäche;	Skelettmuskulatur kraftlos; generalisiertes Faszikulieren;	
77	G.K.	q	R	62	medullärer Tumor oder Ent- zündungsprozeß;	Schwäche i. re. Bein; Atrophie: unter Extre- mität; fibrilläre Zuckungen; Oberarme;	Sprache durch atrophische Zunge gestört; fibrilläre Zuckun- gen der Zunge;
78	J.G.	q	R	66	Bulbärparalyse oder MAL;	Nachziehen des re. Fußes; Hände hängen schlaff am Körper; Atrophie: re. Hand und li. Unterschenkel;	Sprach- und Schluck- störungen; Zunge: fibrilliert;
79	M.F.	q	R	71	2 J. Sprach- und Schluckstörung; Salivation;	Beinschwäche; allg. Muskelatrophie; Faszik.: Schulter- gürtel;	Sprach- und Schluck- störung; Zunge: faszikuliert;
80	E.M.	o	R	49	Muskelerkrankung Krämpfe in d. unteren Extrem. Schmerzen i. d. Armen;	Hände u. re. Bein kraftlos; re. Oberschenkel atro- phisch; Schmerzen i. d. Armen. Fibrill.: Bauchdecken;	Arm- und Waden- krämpfe
81	H.Z.	o	R	54	cerebraler Prozeß; funkuläre Myelose;	li. Unterschenkel Beinparese; kraftlos; Fußspitze fällt nach unten; Beinkrämpfe;	Beinspastik Beinkrämpfe;

Nr.	Sensibil.	Petflexe o.E. SZ u.E. Abb.	Liquor	L.-Elpho	EEG	Fa.	R: Röntgen C: Carotisang.	Elektromyogramm	S: Szinrh. P: PEG	Histologie	KAF, M. ferm.
75	"Muskelkater" im Schultergürtel;	+	+	+	7/3 kl.L.Z.	-	-	nukleäre, neurogene Atrophie;	-	-	-
76	o.B.	+	+	+	-	-	-	progredienter, generalisierter Denervierungsprozeß;	-	CPK: 0,75 (-1,0)	-
77	o.B.	-	-	-	o.B.	-	R: Kalksalzmin- derung der Schädelbasis; HWS: Osteochondr.	-	-	-	-
78	o.B.	+	+	+	1/3 re	$\alpha_1 7,4$ (-7,3)	- R: - C: links o.B.	nukleäre Dener- vierung an Armen und Beinen wie bei MAL;	neurogene Atrophie;	-	CPK: o.B.
79	o.B.	-	-	-	α_2 -Glob.†	-	-	-	bulbärpara- lytische Form einer MAL;	-	-
80	o.B.	-	-	-	0/3 Linksz.	$\alpha_1 7,2$ (-7,3)	-	R: Höhenminde- rung d. prä- sacralen Inter- vertebralraumes; ver- stärkt fibrill.	neurogene Muskel- atrophie;	-	CPK: o.B.
81	Kältege- fühl im re. Bein;	+	+	+	9/3	-	-	R: Ralte Band- scheibendege- n. Spondylosis deformans;	sekundäre neurale Muskel- Atrophie;	-	CPK: o.B.

ad 75: Myelographie; o.B.

ad 81: mit 25 Jahren tuberkulöse Augenerkrankung; untere LWS klopfschmerzhaft; Schilling-Test o.B.

ad 75: Myelographie; o.B.

ad 81: mit 25 Jahren tuberkulöse Augenerkrankung; untere LWS klopfschmerzhaft; Schilling-Test o.B.

Dr. Pat. o/q Händig-Manif.- Dauer Verdachtsdiag. 1. Symptom

	kei	alt	periph.Parese	Symptomatologie bulbäreSympt.	zentrale Parese
82	K.P. o	71	spinale Muskel- atrophie/ MAL;	Extremitäten kraftlos; Zunge atrophisch; Sprachstörungen; Atrophie:Skelettmus- Zunge:Faszikulieren; Stirnkopfschmerz;kulatur,bes.Schulter- und Fibrillieren; Gürtel und Becken- bereich; Faszik.:bes.Oberschen- kel,Schultergürtel, Oberarme;	
83	F.B. ♀	68	Sprachstörung;	Atemnot in der Spät- phase;	Sprach-und Schluck- störung; Tetraspastik;
84	L.W. ♀	58	Schmerzen im Hinterkopf; Schwindel,Brech-Atrophie:KL.Handmus- reiz;Sprach- und Schluck- störung;	li.Körperseite kraft- los; kein links,li.Arm, Schultergürtel; Faszik.:M.triceps;	Zunge unbeweglich; li.Bein Schluckstörung; spastisch;
85	P.A. ♀	49	re.Hand Beuge- kontraktur; li.Hand Schwäche;	obere Extrem. und Schultergürtel kraftlos; Atrophie:Unterarme, Daumenballen, Mm.interossei,li.Arm Beugemuskulatur; Faszik.:Unterarme;	
86	E.D. ♀	45	Chorea Hunting- ton;	re.Hand kraftlos und schmerzhaft; Unterarme kraftlos; Beine:steif,kraftlos, schmerzhaft; Muskelzuckungen;	Tetraspastik;
87	J.A. ♀	55	Sprach-und Schluckstörung;	Oberarme und Hände kraftlos; Facialisschwäche; Fibrill.u.Faszik.: Arme;	Schluck-und Sprach- störung; Zunge atrophisch;

Nr.	Sensibil.	Reflexe oE, SZ, uE, Bab.	Liquor	L.-Elpho	EKG	Fa.	R:Röntgen C:Carotisang.	Elektromyogramm	S:Scinrh. P:PEG	Histologie	WAF	M.ferm.
82	li. Unter- schenkel: Pallästhe- sie abge- schwächt;	+	+	1/3	α _{9,6} (-7,3)	-	-	R: BWS-Skoliose; LWS-Skoliose mit osteochondr. Veränderungen;	Generalisierte periphere, neurogene Schädigung, (MAL);	sekundäre Muskelatro- phie;	-	CPK: o.B.
83	o.B.	+	+	3/3		-	-	R: HWK 5/6 Osteochondrose Carotissymphon verkalkt; C: -	Generalisierte, periphere, neurogene Schädigung vom nukleären Typ;		-	CPK: o.B.
84	o.B.	+	+	li li		-	-	R: Osteochon- drose HWK 5/6 und BWS; Carotissymphon verkalkt;	Generalisierte neurogene Denervierung;	neurogene Muskel- atrophie;	-	
85	Oberarme u. Schulter- gürtel: Schwere- gefühl;	-	+	4/3	α _{10,5} (-7,3) α _{14,1} (-10,9)	-	-	R: Osteochon- drose HWS 5-7; Denervierung;	Generalisierte neurogene Denervierung;	Schädi- gung un- bestimm- ter Art;	-	CPK: o.B.
86	Hände Taubheits- gefühl; Bein: Kältegefühl	+	+	1/3 später: 10/3	α _{9,2} (-7,3) später: o.B.	-	-	R: Osteochon- drose HWK 4/5; Tetraspastik;	periphere, neurogene Schädigung;		-	CPK: o.B. GOT: o.B.
87	o.B.	+				-	-	R: HWS arthro- tisch;			-	

ad 85: Myelographie: Prolaps des HWK 5/6 und 6/7 unbedeutend;

ad 86: Myelographie und Schilling-Test o.B.;

Mr. Pat. o/q Händig-Manif.-Dauer Verdachtsdiag. 1. Symptom

Nr.	Pat.	o/q	Händig- keit	alter	R	L	MAL	Schwäche der li. Hand;	Periph. Parese Paraparese der Arme; (distal betont);	Symptomatologie bulbare Sympt.	zentrale Parese
88	E.F.	♀		45			MAL			Schluckstörung;	Beinspastik;
				1921							
89	H.B.	♀		55	R		cerebraler Gefäßprozeß;	Schulterschmerz; Beinschwäche mit Beinschwäche;		Sprach- und Schluck- störung; Zunge fibrilliert;	Tetraspastik;
				1911				Atrrophie: kl. Hand- muskeln;			
90	M.O.	♀		51	L		Beinparese unklarer Genese; Ischiadicus- schädigung;	re. Bein schwach; re. Bein und Fuß kraftlos;			
91	A.D.	o		58			fragliche Systemerkrankung	Fußheberschwäche; (Stepper gang); Gehschwäche;			Wadenkrämpfe;
				1910				Zuckungen: Waden, Ober- schenkel, Brust, Ober- arme;			
92	H.L.	o		50		3 J.	spinale Muskel- atrophie;	Atrophie der oberen Extrem.	Schwäche: Bauchmuskeln, Sprachschwierigkeiten obere Extremität, Füße; Atrophie: obere Extrem.		
93	D.C.	o		53			MAL	Hände und Arme kraftlos;	Hände und Arme kraft- los; Atrophie: obere Extrem. Muskelzucken: Hände, li. Arm, li. Wade;		
94	R.N.	♀		69	R		MAL	wacklig auf d. Beinen mit ste- chenden Schmer- zen;	wacklig auf den Beinen; Zunge atrophisch; Stepper gang; Fibrill.: li. Hand und re. Bein;		Paraspastik der Beine;

Nr.	Sensibel.	Reflexe	Liquor	L.-Elpmo	EEG	in R Röntgen	Klinisch	Pathologie	Path. Form.	
		oe S2 uE Bab.								
88	o.B.	-	+ 8/3 re	α11,6 (-7,3)	-	R: Schädelinnen- druck gesteigert; BWS - HWS: Osteo- porose S: normal	-	-	CPK: o.B	
89	Schulter- schmerz;	+	+	0/3	-	-	-	generalis- ierte neurogene Muskel- atrophie	- GGT, GPT, CPK: o.B.	
90	Misempfin- + dung re. Fuß mit Krib- beln und Taubheit;	+	+	0/3	-	R: Fragliche Bandscheiben- verfärbungen; und L 5/S1; neurogener Umbau;	-	-	GGT: 21,2 GPT: 38,0	
91	o.B.	+	+	4/3 Linker.	-	α7,2 (-7,3) p12,3 (-10,9)	generalisierter ner Prozeß;	Einzelfa- phie;	CPK: o.B	
92	o.B.	+	+	-	-	s.u.R: -	neurogene Muskel- atrophie;	-	CPK: 3,0 (-1,0)	
93	li. Wade: Spannungs- gefühl;	+	+	0/3	-	α7,1 (-7,3) p15,4 (-10,5)	generalisierte, periphere, neurogene	S: - neurogene Muskeifaser-	-	CPK: o.B
94	Parästhesie + der Hände,	+	re	4/3	-	-	R: HWS osteo- chondrotisch; G: -	S:unklarer Befund;	-	-

ad 90: Myelographie o.B.; ad 91: Myelographie o.B.;
ad 94: Schilling-Test o.B.;

ad 90: Myelographie o.B.; ad 91: Schilling-Test o.B.;
ad 94: Schilling-Test o.B.;

Nr.	Par.	o/♀	Händig- Maass- lauer Verdachtsdiag.		1. Symptom	periph.Parese		Symptomatologie	
			Keit	alter		Sprachbehinde- rung;	Faszik.: Schultergür- tel, Oberarme, Ober- schenkel	bulbäreSympt.	zentrale Parese
95	L.H.	♀	1911	57					
96	E.K.	♀	1895	74	Erkrankung des ZMS /cerebraler Prozeß;	Schmerzen i.d. Oberschenkeln; dann Gehstörung, störung;	Schmerzen i.d. Ober- schenkeln, dann Geh- Beine kraftlos;	Beintonus erhöht;	
97	E.H.	♀	1924	44	2 J.	Sturz; Gehstörung peronäaler Be- ginn;	nach Sturz Gehstö- rungen, Beinparalyse, Paresen: Hände, Bauch- muskulatur; Atrophie: Beine, Schul- tergürtel; Fibrill. u. Faszik.: Beine;	"schwere Zunge";	
98	K.J.	♀	1909	59	Femoralisparese, re. Oberschenkel; Schmerz und rechts; Schmerz und Schwäche;		Schmerz und Schwäche i. re. Oberschenkel,		
99	F.M.	♀	1913	55		Sprachstörung; allg. Muskelatrophie; Muskelschwäche; Faszikulieren am ganzen Körper;		Sprach- und Schluck- störungen; Zunge fibrilliert;	
100	S.L.	♀	1934	33		Intentions- tremor, dann unsicherer Gang;	Intentionstremor, dann unsicherer Gang; re. Bein kraftlos; Atrophie: Kl. Hand- muskeln; fibrilläre Zuckungen an den Extremitäten; Fußklonik;	Sprach- und Schluck- Tetraspastik; störung;	
101	M.B.	♀	1895	74		Schwäche der Beine;	schlafte Parese der Beine;	Artonus rigorartig erhöht;	

Uir. Sensibil.	Reflexe	Liquor	L.-Elpho	EEG	Fa.	R-Röntgen	Elektronymogramm	S:Schinthe	Histologie	WAR	M.f.erm.
	oe	Sz	ue	Pab.		C:Carotisang.		P:PEG			
95	o.B.	+	+	+	1/3	β -Glob. $\uparrow$	- R: - leichte Faszikulationen i.d.Händen;	-	-	-	
96	o.B.	+	+	+	9/3	α $\uparrow$ δ $\uparrow$	- R:chronische Faszikulationen am Schädelinnenstamm und an den drucksteigerungproximalen Extrem.; IWS osteochondrotisch;	-	-	-	CPK:o.B.
97	bei Beginn Füße pelzig;	+	+	-			Denervierungszeichen; nukleäre Schädigung;	-	-	-	CPK:o.B.
98	o.B.	-	re	+	1/3	γ 12,0 (-10,9)	- R:starke Osteochondrose der letzten Lendenbandscheiben;	neurogene Muskelatrophie;	-	-	CPK:o.B.
99	o.B.	+	+	+	1/3		- R:Arthrose der Kl.Wirbelgelenke Arme und Beine;	-	-	-	
100	re.Unterarm:Kältegefühl;	+	+	+	3/3	- s.u.	Schädigung des zentralen Motoneurons;	P: -	neurogene Muskelatrophie;	-	CPK:o.B.
101	spitz= =stumpf; Elektrisie- rungsgefühl;	-	-	-	7/3	-	R:LWS Osteoporose Spontanaktivität, keine Willküraktivität; Fibrill.u.Faszik.;	neurogene Muskelatrophie;	-	-	CPK:o.B.

ad 96: Schilling-Test o.B.;

ad 100: EEG o.B., bei Wiederholung nach 2 Monaten Unregelmäßigkeiten; Myelographie o.B.

ad 101: Zusatzbefund: Schilling-Test pathologisch;

Nr.	Pat.	o/q	Händig- keit	Manif.- alter	Dauer Verdachtsdiag.	1. Symptom	Symptomatologie	
							periph.Parese	zentrale Parese
102	A.B.	♀	R	69		Kraftlosigkeit u. Schmerz im linken Bein;	Geschwierigkeiten; Kraftlosigkeit und Schmerzen i.d.Beinen; Arme atrophisch und kraftlos; Fibrill. und Faszik.: Oberarme;	bulbäreSympt.
103	E.K.	o	R	61	Gefäßprozeß;	Beine schwer und schwach;	Hände u. Unterarme kraftlos; Beine schwer und schwach; Fußklonus li.	linker Bein- tonus erhöht;
104	G.R.	o	R	55	7 J. MAL	Schmerzen:Hals, li.Schulter,JMS; Atrophie:li.Körper- hälfte,Nm.intercos- tales, Zittern:li.Arm und li.Bein; Faszik.:ges.Skelett- muskulatur;	li.Hand u.li.Bein kraftlos; hämiplegische Körper- hälfte,Nm.intercos- tales, Zittern:li.Arm und li.Bein; Faszik.:ges.Skelett- muskulatur;	präfinal:Sprach- und Schluckstörung; Krämpfe (Schmerzen);
105	J.F.	o		60	cerebraler Ge- fäßprozeß; Bulbärparalyse; Bein; MAL;	Schmerzen:Nacken,Arme li.Schulter,Arm	Arme kraftlos, bes.li.; Zunge:Faszikulieren u.Fibrillieren;	
106	W.L.	o		66	MAL	Schwäche:Arme und Beine;	Extremitäten kraft- los und atrophisch; Fußheberschwäche;	
107	H.S.	o		41	spinale Raum- beschränkung;	li.Bein kraftlos;Beine kraftlos;		Beine spas- tisch;
108	I.S.	o		66	Bulbärparalyse;	Schluck-u.Sprach- störung; Schmerz i.re.Arm;	li.Oberarm kraftlos, Schmerz i.re.Arm;	li.Bein spastisch; Fibrill.:re.Zun- genseite;

nr.	Genetral.	Pel. eye of SE u. E. Ray.	Age	L. Alpha	EEG	Pa.	Craniotom. Cerebralis.	Elektrogramm	St-Einth. F: EEG	Histologie WAR M. form.
102	Gefühlverlust i.d. Händen;	+	4/3	α ↑ β ↑	-	-	R: Wirbelsäule Osteochondrose u. spondylotische Veränderung.	generalisierte periphere, neurogene Schädigung vom Vorderhornstyp.	-	neurogene Muskel- atrophie, - CPK: 1,6
103	o.B.	+	1/3	β 11,8 (-10,9)	-	-	R: Höhenminde- rung HWK 5/6; WS Osteochon- drose;	Generalisierte periphere, neurogene Schädigung mit Faszikulieren und Fibrillieren;	-	CPK o.B.
104	taubes Ge- fühl links; seitig;	+	2/3 li	Linksz.	-	-	R: -	typisch für MAL;	-	CPK: 0,69 nukleäre, neurogene Atrophie;
105	Schmerzen: + linksseitig;	+	2/3		-	-	R: -	Generalisierte periphere, neurogene Schädigung des Vorderhorns;	S: -	neurogene Muskel- atrophie; - CPK: 0,5
106	o.B.	-	-		-	-	-	Generalisierte periphere, neurogene Schädigung des Vorderhorns;	-	musk. Atro- phie bei chron. De- nervierung; - CPK: 1,8 (-1,0)
107	Einschlafen + der Beine; li	+	7/3	β ↑	-	-	R: -	Generalisierte periphere, neurogene Schädigung des Vor- derhorns mit Fas- zikulationspotentia- len;	-	neurogene Muskel- atrophie; -
108	Schmerz i. re. Arm;	+	3/3 li	11,0 Linksz. (-10,2)	-	-	R: - C: re. -	Generalisierte Denervierung vom nukleären Typ;	-	CPK: 0,6

ad 104: Myelographie O.B.

Nr.	Pat.	o/♀	Händig- keit	Manif.- alter	1. Symptom	Symptomatologie		
						periph. Parese	bulbäre Sympt.	zentrale Parese
109	W.R.	o	1912	58	MAL Kribbeln und Schmerz i. re. Arm;	re. Arm kraftlos und atrophisch; Krippeln u. Schmerz i. rechten Arm;		
110	F.H.	o	1911	58	MAL Hände zittern; allg. Atrophie;	allg. Atrophie; Hände zittern; Fibrill.: Schulter- gürtel;	Sprache verwachsen; Zunge atrophisch u. fibrillierend;	
111	P.C.	o	1930	R 37	Systematrophie; Kreuzschmerzen; VorderhornprozeßBeinschwäche;	Extremitäten schwach und atrophisch;		
112	A.H.	o	1906	65	MAL Schwäche der Schultern;	Schultergürtel schwach; Zunge faszikuliert; Oberarme atrophisch; Extrem. faszikulieren;		
113	J.H.	o	1932	38	Vorderhornschä- digung; li. Oberarm: Zucken, Schwäche, schwach atrophisch; kälteempfindlich; Faszik.: Schultergürtel, Arm;			
114	T.S.	♀	1917	R 52	cerebraler Prozeß/Pseudo- bullärparalyse, Gangstörung;	Beinparese; spastische Gangstörung;	Sprachstörung; Beinparese;	spastische Beinparese;

Nr.	Sensibil.	Reflexe oE SE WE Bab.	Liquor L.-Erlphs CS WE Bab.	ESG Pa. C:Carotisgang.	Elektronyogramm R:Röntgen P:EEG	S:Zinnth. Histologie WAR M.ferm.
109	Hypästhesie: re siere: Arm re und Hand; Kribbeln u. Schmerz im re. Arm;	2/3	-	R: -	generalisierter chronischer De- nervierungsprozeß, MAL;	lipo-skler- - CPK: 0,8 rotischer Umbau;
110	Hände peizig	0/3	$\beta \uparrow$ p ^{13,5} (-10,2)	-	R: HWS:dorsale Teile einiger HWK ragen in den gener Prozeß vom Intraspinalraum; Vorderhornotyp;	neurogene - CPK: 0,6 Muskel- atrophie;
111	Kreuz- schmerzen;	0/3 Links.	$\beta \uparrow$	-	R: - generalisierter. peripherer neuro- gener Prozeß vom Vorderhornotyp;	neurogene s.u. CPK: 0,8 Muskel- atrophie;
112	O.B. - - -	9/3	-	R: bei HWK 5: Zwischenwirbel- löcher vermut- lich eingeengt; Vorderhornotyp;	generalisierter peripherer neuro- gener Prozeß vom Vorderhornotyp;	- CPK: 1,3 GOT: 17 OPT: 16 (-12)
113	O.B.	7/3 Links.	-	R: -	generalisierter peripherer neuro- gener Prozeß vom Vorderhornotyp;	ältere neurogene Muskel- atrophie;
114	O.B. + +	5/3	-	-	generalisierte periphere, neurogene Schädigung vom Vor- derhornotyp;	S: - -

ad 111: WAR: KBR doppelt positiv; sonstige Methoden negativ; Schilling-Test o.B.

Dr. Far. o/♀ Händig- Manif.- Dauer Verdecktsdiag. 1. Symptom
 zeit alter periph.Parese zentrale Parese
 Symptomatologie
 bulbäreSympt.

115	♀	60		Muskelschwäche im kleinen Finger; Atrophie:Schultergürtel und Arme;	Muskelschwäche im kleinen Finger; Atrophie:Schultergürtel und Arme;	
116	E.B. 1925	♀	45	Peroneusparese links; Schwäche im linken Bein;	Fußheberschwäche li.; li.Bein atrophisch; Faszik.li.Oberschenkel;	
117	T.S. 1907	♀	61	Beinparese;	Beine kraftlos;	
118	F.H. 1908	♀	60	MAL Beinschwäche; Sprachstörung;	Beine kraftlos; kl.Handmuskeln:atrophisch u.faszikulieren; phisch u.faszikulieren;Zunge:atrophisch;	Sprach-u.Schluckstörung;
119	M.U. 1903	♀	67	MAL Sprach-u. Schluckstörung;	Extrem. hypoton; Handmuskeln atrophisch; Faszik.:Extremitäten;	Sprach-und Schluckstörung; Zunge:atrophisch und faszikulierend;
120	S.H. 1903	♀	55	MAL Schluckstörung;	re.Arm und Beine kraftlos und atrophisch;	

Mr. Sensibil.	Reflexe	Liquor	L.-Elpnc	EEG	Fa.	R:Röntgen	Elektromyogramm	S:Scintha.	Histologie	WAR M.ferm.
	oE S2 uE Fab.					C:Carotisang.		P:PEG		
115	o.B.	-	+	+	3/3	♂ Glob.↑	R:HWS osteochon-periphere,neurogene drotische Band- Schädigung; scheibenverän- Faszikulations-und derung; Fibrillationsspo- tentiale;	-	-	CPK:o.B.
116	o.B.	+	+		6/3		R:Schädel:chron.generalisierte periphere,chron. Innendruckstei- gerung; C: -	S: -	-	CPK:o.B.
117	o.B.	+	+		6/3	li. Links.	Zeichen subtotaler Denervierung; generalisierter peripherer,neuro- gener Prozeß;	-	CPK: - GPT:13 (12)	
118	o.B.	+	+				generalisierte periphere,neurogene Schädigung vom Vorderhorntyp;	-	CPK:o.B.	
119	o.B.						partielle,chron. peripher neurogene Schädigung; Hinweis auf nukleäre Schädigung;			CPK:o.B
120	Minderung d.Oberflä- chenreize;	+	+		11/3	♂ 11,7 (-10,2)	generalisierte periphere,neurogene Schädigung vom Vorderhorntyp; ad 120: geringe Hinweise für vaskuläre Insuffizienz im EPO, ad 115:Schilling-Test o.B.; ad 118:Schwester starb mit 60 Jahren an Muskelschwund;beginnend an Fußmuskeln,präfinal Sprachstörung;	S: -	-	

Psychische Veränderungen und pathologisches Ausdrucks- verhalten

a) männliche Patienten

Pat.	Nr.	Befund
P.G.	1	psychomotorische Verlangsamung
M.J.	3	etwas verlangsamt
K.R.	8	schwerfällig (beim Antworten)
A.G.	13	kritiklos, verlangsamt, depressiv
U.F.	14	etwas langsam
G.K.	15	verlangsamt, weinerlich
J.A.	17	etwas verlangsamt
M.J.	20	etwas weinerlich
H.T.	22	etwas euphorische Grundstimmung
R.E.	25	gewisse Verlangsamung
J.F.	26	etwas ängstlich
R.K.	36	schwer besinnlich, depressiv
L.A.	39	etwas verlangsamt
J.K.	49	allgemeine Denkverlangsamung
S.K.	50	depressiv, apathisch, Denken verlangsamt
K.A.	51	verlangsamt, schwer besinnlich, depressiv, keine Krankheitseinsicht
H.M.	54	etwas antriebsvermindert
Z.W.	57	Affektlabilität, etwas depressiv
K.W.	62	zwanghaftes Weinen, unmotiviertes Lachen
W.J.	69	etwas verlangsamt
H.O.	74	etwas verlangsamte Reaktionen
L.F.	80	etwas verlangsamt
Z.H.	81	geringer Verdacht auf org.Wesensveränderung
F.J.	105	Zwangsweinen und -lachen
L.W.	106	etwas verlangsamt
H.F.	110	Sprache etwas verlangsamt

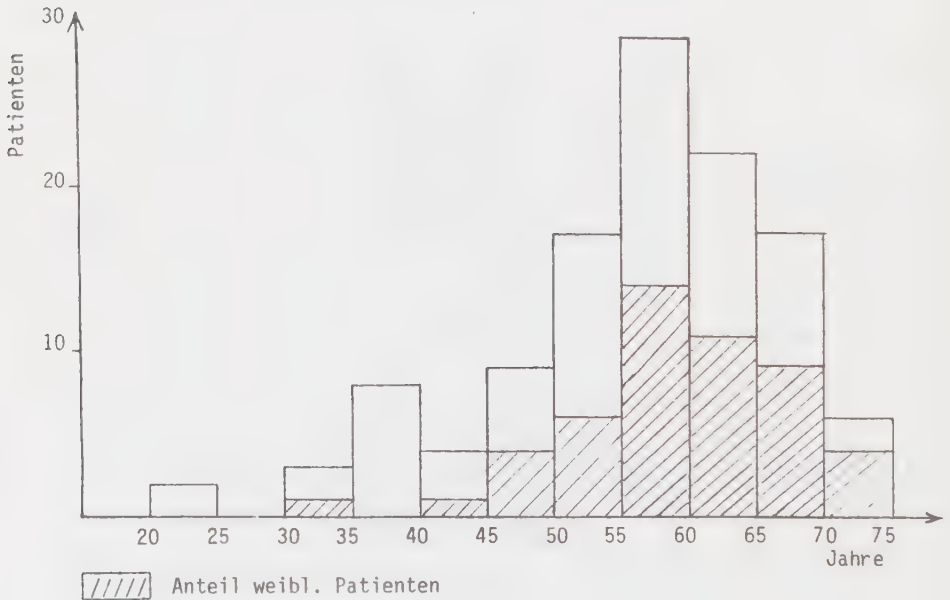
Psychische Veränderungen und pathologisches Ausdrucksverhalten:

b) weibliche Patienten

Pat.	Nr.	Befund
K.R.	8	schwerfällig (beim Antworten)
R.E.	25	gewisse Verlangsamung
J.F.	26	etwas ängstlich
S.A.	27	spricht nicht, läßt einzelne Buchstaben aus, weinerlich
R.M.	30	mangelnde Krankheitseinsicht, schweift ab, redet viel
D.A.	32	traurig, weinerlich, einfach strukturierte Persönlichkeit
Z.K.	43	krank, leidend, weinerlich
W.M.	44	stark verlangsamt, weinerlich
S.K.	45	Euphorie und Kritiklosigkeit der Erkrankung gegenüber
G.M.	58	leichte Gedächtnisstörung
K.J.	59	spricht langsam
H.V.	60	weitschweifend, redseelig, kritiklos
B.F.	83	liegt bewegungslos im Bett, keine Mimik, keine Gestik
B.H.	89	angedeutet verlangsamt, kritiklos
N.R.	94	organisches Psychosyndrom, das einer Cerebralsklerose entspricht
H.M.	95	langsame Sprache, Mimik reduziert, Verlust des Altgedächtnisses
L.S.	100	beginnende Wesensveränderung mit Affektinkontinenz
S.T.	114	Organisches Psychosyndrom mit Affektinkontinenz

4. In den Jahren 1964 bis 1971 wurde an der Nervenklinik der Universität München in 120 Fällen die Diagnose MAL gestellt. Von diesen Patienten waren 69 männlichen und 51 weiblichen Geschlechts. Das männliche Geschlecht wurde somit mit 57,5 % etwas häufiger befallen als das weibliche Geschlecht - 42,5 %.

Betrachtet man den durchschnittlichen Beginn der Krankheit, so stellt man fest, daß die Patienten im Mittel 56 Jahre alt waren. Die männlichen Patienten waren im Schnitt mit 53,59 Jahren früher befallen als die weiblichen mit 59,25 Jahren.



Altersverteilung bei Beginn der Erkrankung

Anhand der Krankengeschichten war eine Feststellung der Krankheitsdauer nur in 12 Fällen möglich. Sie betrug durchschnittlich 2,70 Jahre, wobei im günstigsten Fall die Überlebenszeit sieben Jahre war. Die kürzeste Dauer der MAL lag bei nur einem halben Jahr.

Die Altersverteilung der Patienten ist nebenstehender Grafik zu entnehmen. Sie zeigt, daß die Krankheit meist zwischen dem 35. und 70. Lebensjahr beginnt.

Bei der Untersuchung der Händigkeit trafen wir in 92 % (93 Patienten) Rechtshänder an.

Die erste klinische Untersuchung ergab in 48 Fällen die Diagnose MAL. Das heißt, die Verdachtsdiagnose MAL konnte in 40,0 % der Fälle später bestätigt werden. Bei weiteren 14 Fällen (11,66 %) wurde neben einer anderen Diagnose bereits auf den Verdacht einer MAL hingewiesen. Weitere Verdachtsdiagnosen siehe Tabelle 1.

Insgesamt betrachtet wurde bei über der Hälfte der Fälle (51,66 %) bei der ersten klinischen neurologischen Untersuchung der Verdacht auf MAL geäußert. Bei fast ebensoviel Patienten führten aber erst weitere gezielte Untersuchungen zur richtigen Diagnose.

Die Familienanamnese ergab lediglich in fünf Fällen (Nr. 5, 21, 36, 92, 118) Hinweise auf eine eventuelle Erbgebundenheit des Leidens. Ob hier jedoch wirklich an eine Heredität gedacht werden kann, erscheint mehr als fraglich.

T A B E L L E 1

Verdachtsdiagnosen ohne direkten Hinweis auf eine MAL

Bulbärparalyse 5 x	Halsmarkprozeß 4 x
Pseudobulbärparalyse	Spinale Raumbeschränkung
Gehirntumor	Lumbaler Prozeß
Diffuse Hirnschädigung	Cerebraler Prozeß 2 x
Cerebraler Gefäßprozeß 3 x	Cerebrale Raumbeschränkung
Chronische Poliomyelitis	Systemerkrankung 2 x
Multiple Sklerose	Systematrophie / Vorderhorn- prozeß
Polyneuropathie	Vorderhornschädigung
Taboparalyse	Spinal-progressive Muskel- atrophie
Chorea Huntington	Spastische Spinalparalyse
Ischiasschädigung	
Beinparese 4 x	Hypochondrie
Muskelatrophie	Myopathie

Wir haben die Erstsymptomatik der hier zur Untersuchung gelangten Patienten nach Symptomgruppen aufgeschlüsselt. In 33 Fällen (27,5 %) begann die MAL an den Muskelgruppen der oberen, in 46 Fällen (38,3 %) an den Muskelgruppen der unteren Extremitäten. In 15 Fällen (12,5 %) waren Muskelgruppen sowohl der oberen als auch der unteren Extremität betroffen. Bulbäre Symptome zeigten sich bei 20 Patienten entsprechend einem Anteil von (16,6 %). Weitere 6 Patienten (5 %) zeigten bei der ersten klinischen neurologischen Untersuchung bereits sowohl bulbäre Symptome als auch Zeichen der MAL an den Extremitäten. Diese verschiedenen Manifestationsarten der MAL untersuchten wir auf das Durchschnittsalter bei Beginn. Während das allgemeine Durchschnittsalter bei 56 Jahren lag, wurden Patienten mit Erstsymptomen an der oberen oder unteren Extremität durchschnittlich bereits mit 54 Jahren (obere Extremität 53,8 Jahre; untere Extremität 53,7 Jahre) befallen. Waren die untere und obere Extremität betroffen, so ergab sich ein Schnitt von 56,3 Jahren. Der Beginn einer MAL mit bulbärer Symptomatik ist relativ spät. Wir ermittelten den durchschnittlichen Beginn hier mit 62,1 Jahren. Zeigen sich bulbäre Zeichen und Symptome der Extremitäten gleichzeitig, liegt der durchschnittliche Beginn bei 64,6 Jahren. Während bei Krankheitsbeginn sich nur in 3,33 % (4 Fälle) spastische Zeichen zeigten, bot die MAL bei ausgeprägter Symptomatik in 47,5 % (57 Fälle) spastische Zeichen.

Etwa die Hälfte (61 Patienten, 50,83 %) der von der MAL betroffenen Patienten berichteten über Empfindungsstörungen. Sensibilitätsausfälle kamen nicht zur Beobachtung. Wir haben die Empfindungsstörungen näher untersucht und festgestellt, daß die Patienten am häufigsten

über eine Hypästhesie und am zweithäufigsten über ein pelziges Gefühl klagten. Es folgten Kribbeln, Kältegefühl, Mißempfindungen, Brennen und anderes. Siehe Tabelle 2.

T A B E L L E 2

Empfindungsstörungen

Patienten mit Empfindungsstörungen	61 (50,83 %)
Patienten ohne Empfindungsstörungen	59 (49,17 %)
Hypästhesie	23 (37,70 %)
Pelzigkeit	12 (19,67 %)
Kribbeln	8 (13,11 %)
Kältegefühl	7 (11,48 %)
Mißeempfindungen	6 (9,84 %)
Brennen	3 (4,92 %)
Sonstige	13 (21,31 %)

(Verschiedentliche Mehrfachnennungen sind in der Tabelle berücksichtigt).

Obwohl sich die Symptomatik der MAL bei fortschreitender Erkrankung laufend ändert, z.B. kann sie am Unterarm beginnen, sich dann auf die gesamten Extremitäten ausbreiten, eventuell bulbäre Zeichen bieten, um schließlich zum Tode zu führen, haben wir dennoch versucht, die Symptomatik beim ausgeprägten Krankheitsbild zu analysieren. Lediglich in 3 Fällen (2,5 %) fanden wir keine peripheren Paresen. War die obere und untere Extremität in 55 Fällen (45,83 %) betroffen, so zeigte der Schultergürtel eine Beteiligung in 26 Fällen (21,66, %). In 66 Fällen zeigte sich die Symptomatik nur an der oberen bzw. unteren Extremität. So war die obere Extremität in 35 Fällen (29,17 %) - davon 10 x nur distale und 2 x nur proximale Muskelgruppen -, die untere Extremität in 31 Fällen (25,83 %) - davon 2 x nur distale und 1 x nur proximale Muskelgruppen - betroffen.

Die Symptomatik haben wir weiterhin auf Faszikulationen untersucht. Faszikulationen bestanden in insgesamt 100 Fällen (83,33 %): sie gliedern sich in untere Extremität = 26 Fälle (26,0 %), Schultergürtel = 20 Fälle (20,0 %) und generalisiert = 13 Fälle (13,0 %).

Als weiteres typisches Merkmal untersuchten wir das Reflexverhalten. Das Babinski'sche Zeichen war in 30,83 % der Fälle (37 Patienten) positiv. Beidseitigkeit konnte in 19 Fällen (51,35 %) festgestellt werden. Spastische Zeichen der oberen Extremität (Knirpsreflex und andere) konnten wir in 42 Fällen (35 %) finden. Dabei herrschte überwiegend Beidseitigkeit (33 Fälle entsprechen 78,57 %). Die Reflexe der oberen Extremität waren bei 84 Patienten (70 %) gesteigert, davon war eine einseitige Reflexsteigerung bei 11 Fällen (13,1 %) feststellbar.

Eine Reflexabschwächung betraf lediglich 12 Patienten (10 %); von diesen ergab sich in 10 Fällen (83,33 %) Beidseitigkeit. Die Reflexe der unteren Extremität waren in 73 Fällen (60,83 %) gesteigert und in 15 Fällen (12,5 %) abgeschwächt. Auch hier waren die pathologischen Reflexe meist beidseitig (Reflexsteigerung 62 Fälle entsprechend 84,93 % und Reflexabschwächung 14 Fälle entsprechend 93,33 %).

In 102 Fällen wurde der Liquor der Patienten untersucht. Lediglich in 4 Fällen (3,92 %) war die Zellzahl über 12/3 Zellen erhöht. Bei der Normo-Mastix-Reaktion hingegen ergab sich bei 46 Patienten (45,09 %) eine deutliche Linkszacke. Besonders ausgeprägt war sie nur in einem Fall (0,98 %), bei 4 Fällen (3,92 %) war sie nur klein. In 74 Fällen wurde eine Liquor-Elektrophorese angefertigt. Es ergab sich hierbei in 63,51 % (47 Fälle) ein pathologisches Ergebnis. Vor allem die α_1 - und die γ -Globuline waren in je einem Fünftel der Fälle erhöht. Die genauen Werte sind aus Tabelle 3 zu entnehmen.

T A B E L L E 3

Liquor-Elektrophorese

Bei 74 Fällen wurde eine Liquor-Elektrophorese angefertigt.

Positiver Befund:	47	Patienten	(63,51 %)
Negativer Befund:	27	Patienten	(36,48 %)
	:	23	38,98 %
	:	6	10,16 %
	:	9	15,25 %
	:	21	35,59 %

In manchen Fällen waren mehrere Werte erhöht.

Ein Elektroencephalogramm wurde in 64 Fällen angefertigt. Die Auswertung ergab bei 57 Fällen (89,06 %) keinen Anhalt für pathologische Veränderungen. Lediglich in sieben Fällen (10,94 %) zeigten sich pathologische Ergebnisse. Bei 3 Patienten ergaben sich Hinweise für vaskuläre Störungen; die anderen 4 Patienten boten "Unregelmäßigkeiten" im Hirnstrombild.

Eine Röntgenuntersuchung der Wirbelsäule und des Schädels wurde bei 102 Patienten durchgeführt. In 50 Fällen (49,02 %) ergab sich kein pathologischer Befund. Degenerative Veränderungen der Wirbelsäule konnten in 43 Fällen (42,16 %) beobachtet werden. Mit 26 Patienten (60,47 %) war die Halswirbelsäule dabei am stärksten betroffen. Weitere Befunde siehe Tabelle 4.

T A B E L L E 4

Röntgenologische Befunde im Bereich

<u>Wirbelsäule</u>	<u>Schädel</u>
Diskusprolaps HWS	Kalksalzminderung der Schädelbasis
Diskusprolaps LWS 2x	leichte Sellaentkalkung
Höhenminderung des präsakralen Intervertebralraumes	Verdacht auf Veränderungen des Clivus
Schmaler Spinalkanal HWS	Pyramidenhochstand links
Dorsale Teile einiger Halswirbelkörper ragen in den Interspinalraum	Verkalkung im Bereich des Carotissinus 3x
Skoliose der BWS und LWS 2x	Hirnsubstanzminderung und cortikale Veränderungen
Verstärkte BWS Kyphose	Schädelinnendrucksteigerung 3x

In 17 Fällen wurde eine Carotisangiographie angefertigt, die in einem Fall eine Basilarissklerose in einem anderen Fall ein subturales Hämatom links diagnostizieren ließ . Die restlichen Fälle waren unauffällig.

Bei den MAL-Patienten hatte man im Berichtszeitraum 29 Myelographien durchgeführt. 21 (72,41 %) waren ohne pathologischen Befund. Die pathologischen Veränderungen der restlichen 8 Fälle (27,59 %) bestanden in Diskusprotrusionen bei 5 Patienten, in einer Halsmarkeinkengung, einer Halsmarkatrophie, einer Halsmarkauftreibung und einem engen Spinalkanal.

Bei der Untersuchung von 9 Patienten mittels Hirnszintigramm war nur ein Befund unklar, die anderen nicht pathologisch.

Ein Pneumencephalogramm wurde in 7 Fällen durchgeführt. Davon waren 4 Befunde unauffällig. Zwei Patienten hatten eine kortikale Substanzminderung und einen kleinen Seitenventrikel.

118 Patienten wurden auf Lues getestet. Lediglich in einem Fall ergab sich ein positiver Befund.

Die CPK wurde in 46 Fällen bestimmt. 39 Befunde (84,78 %) waren unauffällig. Lediglich in 7 Fällen (15,22 %) wurden Werte bis 3,0 angegeben.

Von 11 durchgeführten Schilling-Testen ergab sich nur ein pathologischer Befund.

Bei den 120 untersuchten Patienten wurde in 104 Fällen ein Elektromyogramm abgeleitet. Es zeigte nur in 3 Fällen

(2,88 %) keinen pathologischen Befund. Ein krankhafter Befund wurde in 101 Fällen (97,11 %) festgestellt. Das periphere Neuron war dabei 89mal (85,58 %) betroffen. Darunter befanden sich 47 Patienten (52,80 %), die einen Hinweis auf eine Affektion des Vorderhorns boten. In 6 Fällen (5,77 %) stellten wir sowohl eine supranukleäre Schädigung als auch einen Befall des peripheren Neurons fest. Die Hirnnerven waren nur 1x (1,04 %) geschädigt. Ein weiterer Fall (1,04 %) zeigte eine Schädigung der Hirnnerven und der peripheren Nerven. In einem EMG (1,04 %) fand sich ein Hinweis auf eine Schädigung des zentralen Neurons.

Weitere Befunde: Systemerkrankung unwahrscheinlich, neurogene Erkrankung wahrscheinlich und "spinaler Prozeß".

Eine Muskelbiopsie ist in 53 Fällen (44,17 %) durchgeführt worden. Davon ergaben 9 Untersuchungen (16,98 %) keinen pathologischen Befund. 33 Fälle (62,26 %) sprachen für die Diagnose MAL. Hierbei wurde 26x (78,79 %) "neurogene Muskelatrophie" und 7x (21,21 %) "nukleäre Atrophie" angegeben.

Obgleich in der Literatur über die Kombination der MAL mit Parkinson und Demenz berichtet wird, konnte in unserem Krankengut kein Hinweis auf ein derartiges Zusammentreffen gefunden werden. Auch eine Verge-sellschaftung mit Schizophrenie haben wir nicht beobachtet. Die psychischen Veränderungen und das pathologische Ausdrucksverhalten sind nachfolgender Tabelle zu entnehmen. Auffällig ist eine Verlangsa-mung und Schwerfälligkeit, die wir bei 22 Patienten (18,3 %) beobachteten. Hierbei ergibt sich ein Ver-hältnis - männlich zu weiblich von annähernd 3 zu 1.

T A B E L L E 5

Psychische Veränderungen und pathologisches Ausdrucks-verhalten

	männlich	weiblich	gesamt	%
weinerlich	4	2	6	5
Zwangsweinen und -lachen	-	2	2	1,6
depressiv	1	4	5	4,16
Demenz	-	-	-	-
Affektinkontinenz	1	1	2	1,6
Org. Psychosyndrom mit Affektinkontinenz	2	1	3	2,5
verlangsamt/schwerfällig	6	16	22	18,3
ängstlich	1	-	1	0,8
Gedächtnisstörung	2	-	2	1,6

5. Zusammenfassung

Während Scheid einen doppelt so häufigen Befall des männlichen Geschlechts feststellte, ergaben die Untersuchungen von Erbslöh (1968) ein Überwiegen des weiblichen Geschlechts, wobei sich das Verhältnis männlich zu weiblich dem von 1 : 1 annähert.

Die Untersuchungen von Rosen (1978) konnten durch unsere Ergebnisse in diesem Punkt völlig bestätigt werden: Von den Betroffenen waren 57,5 % männlichen Geschlechts. Dies entspricht einem Verhältnis (männlich zu weiblich) von 1,4 : 1.

Auch der durchschnittliche Beginn der Erkrankung von 56,0 Jahren korreliert sehr gut mit dem von Rosen gefundenen Wert (56,1 Jahre). In unserem Krankengut begann die MAL bei den männlichen Patienten durchschnittlich mit 53,59 Jahren (Rosen: 54,9 Jahren); bei den weiblichen Patienten mit 59,25 Jahren (Rosen: 57,6 Jahren).

So wurden in unseren Untersuchungen die Männer also etwas früher, die Frauen etwas später befallen. Während die Krankheitsdauer von Ewald mit 2 bis 3 Jahren, von Erbslöh mit 2 bis 5 Jahren angegeben wird, konnten wir eine größere Spannweite finden. Die kürzeste Dauer betrug bei uns ein halbes Jahr, die längste 7 Jahre; im Schnitt 2,7 Jahre.

Unsere MAL-Patienten waren nahezu alle Rechtshänder (92 %), was wohl in etwa dem Anteil der Rechtshänder in der Normalbevölkerung entsprechen dürfte.

Bereits bei der ersten klinischen Untersuchung wurde in der Hälfte der Fälle (51,66 %) der Verdacht auf MAL geäußert, wobei bei 40 % der Untersuchten anhand des klinischen Bildes sofort die Diagnose MAL gestellt wurde.

Die Familienanamnese konnte - wie bei Rosen - nur in den seltensten Fällen zur Diagnosefindung beitragen. Lediglich bei 4,9 % der MAL-Patienten ergab sich ein fraglicher Hinweis.

Bei der Analyse des ersten Symptoms zeigte sich ein deutliches Überwiegen der unteren Extremität (38,3 %). Hier sind überdies noch 12,5 % der Patienten hinzuzurechnen, bei welchen sich die ersten Symptome sowohl an der unteren als auch an der oberen Extremität manifestierten. Die Untersuchungen von Rosen ergaben für die untere Extremität lediglich einen Prozentsatz von 40,1 %.

Eine bulbäre Symptomatik konnten wir in 21,6 % der Fälle feststellen, wobei bei 16,6 % am Anfang eine reine, bulbäre Symptomatik bestand. Im Krankengut von Rosen werden die bulbären Symptome mit 19 % angegeben. Des weiteren haben wir das Durchschnittsalter bei Beginn, bezogen auf das erste Symptom, ermittelt und mit den Werten von Rosen verglichen. So wurden in unserem Krankengut die Patienten mit bulbärem Beginn erst mit 62,1 Jahren betroffen (Rosen 59,3 Jahre), während die Patienten mit Symptomen der oberen Extremität mit 53,8 Jahren (Rosen: 54,5 Jahre) und der unteren Extremität mit 53,7 (Rosen: 55,3 Jahre) schon knapp acht Jahre früher an der MAL erkrankten. Bei einer weiteren Gruppe, bei der sich sowohl bulbäre Symptome als auch Symptome der Extremitäten zeigten, liegt das Manifestationsalter sogar erst bei 64,6 Jahren.

Die spastische Komponente der MAL nimmt im Krankheitsverlauf von 3,33 % auf 47,5 % deutlich zu.

Was "Empfindungsstörungen" betrifft, so konnten wir in 50,83 % der Fälle beobachten, daß eine Hypästhesie, gefolgt von Pelzigkeitsgefühl, Kribbeln und Kältegefühl im Vordergrund standen.

Betrachtet man den Verlauf der Erkrankung, sieht man eine deutliche Abnahme der Patienten, bei denen nur die untere Extremität betroffen ist (38,3 % auf 25,8 %). Der Befall nur der oberen Extremität bleibt prozentual relativ gleich: zuerst 27,5 %, später 29,2 % ! Entsprechend der allgemeinen Generalisierung des Krankheitsbildes nimmt die Patientenzahl, bei der beide Extremitäten befallen sind, von 12,5 % auf 45,8 % zu.

Faszikulationen fanden wir in 83,3 %, Fibrillationen nur in 33,3 % unserer Fälle.

Während bei Ewald das Babinski'sche Zeichen stets positiv war, ist dies in unseren Fällen nur in 30,8 % gegeben. In 35,0 % fanden wir spastische Zeichen der oberen Extremität. Eine Reflexsteigerung ist an der oberen Extremität (70 %) öfter anzutreffen als an der unteren Extremität (60,8 %). In einigen Fällen findet man trotz gesicherter Diagnose MAL eine Reflexabschwächung (obere Extremität 10 %; untere Extremität 12,5 %).

Ein leichter Ausfall der Mastixreaktion zeigt sich bei 45,1 %. Eine leicht pathologische Liquor Elektrophorese wurde bei 63,5 % registriert (Alpha₁-Vermehrung 38,9 %; Gamma-Vermehrung 35,6 %).

Erbslöh fand bei 7 % degenerative HWS Veränderungen. In unserem Krankengut bestanden bei 42,2 % an der Wirbelsäule degenerative Veränderungen, die zu 60,5 % die HWS betrafen.

Die Myelographie ergab in 27,6 % pathologische Befunde.

Rosen gab eine leichte CPK-Erhöhung bei 20 % der Fälle an.

In unserem Untersuchungsgut waren es 15,2 %.

Einen wesentlichen diagnostischen Hinweis ergab das Elektromyogramm. Es zeigte bei 91,4 % eine Affektion des peripheren Neurons.

Das histologische Ergebnis sprach in 62,3 % der untersuchten Patienten für eine MAL.

LITERATUR

- ASK-UPMARK, E.S.: Meurling: Acta med. scand. 152 (1955), 217;
- BODECHTEL, G.
SCHRADER, A.: Die Amyptrophische Lateralsklerose (A.L.S.); in: Handbuch der Inneren Medizin, 4. Auflage, V/II. Neurologie (Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1953, S. 501);
- BURG, D.
SCHMITT, W.: Beitrag zur Klinik und Prognose der amyotrophischen Lateralsklerose; Fortschritte der Neurol. Psychiatr. 41 (1973), 639 - 652
- ERBSLÖH, F.: e.a. Die Myatrophische Lateralsklerose; DMW 23 (1968), 1131 - 1141;
- FINLAYSON, M.H.
GUBERMAN, A.
MARTIN, J.B.: Cerebral Lesions in Familial Amyotrophic Lateral Sclerosis and Dementia; Acta neuropath. (Berlin) 26 (1973), 237 - 246
- HIRANO, A.,
KURLAND, G.P.: Sayre: Arch. Neurol. (Chic.) 16 (1967), 232;
- MACKAY, R: Course and Prognosis in Amyotrophic Lateral Sclerosis, Arch. Neurol. 8, (1963), 117, 127;
- MINAUF, M.
JELLINGER, K.: Kombination von Amyotrophischer Lateralsklerose mit Pick'scher Krankheit; Arch. Psychiatr. Nervenkrankenh. 212 (1969) 279 - 288;
- MULDER, D.W.: e.a. Myastenic syndrome in patients with amyotrophic lateral sclerosis; Neurology (Minneap.) 9 (1959), 627, 631;
- MUMENTHALER, M.: Neurologie; 4. Auflage, Thieme Stuttgart 1973, 142, 148;

- ODEFEY, P.
MAGUN, R.: Zur Genese der amyotrophischen
Lateralsklerose u.d. progressi-
ven spinalen Muskelatrophie;
München, Med.Wschr. 95 (1953),
904, 906;
- ROSEN, A.D.: Amyotrophic Lateral Sclerosis;
Arch. Neurol. 35 (1978), 638,
642;
- SCHAFFER, K.: Amyotrophische Lateralsklerose;
in: Handbuch d. Neurologie, hrsg.
v. O. Bumke u. O. Foerster, Bd.
16, Springer, Berlin 1936;
- SCHEID, W.: Lehrbuch der Neurologie.
3. Aufl., Thieme, Stuttgart 1968;
- SCHRADER, A.,
ROSS, A.: Die heredodegenerativen Krank-
heiten (Systematrophien) des
Nervensystems.
Klinik der Gegenwart, Bd. IV,
1972;
- YASE, Y.: Amyotrophic Lateral Sclerosis,
Arch. Neurol. 27 (1972), 118.

Herrn Professor Dr. SCHRADER und Herrn Dr.
ROSS danke ich herzlich für die Stellung des
Themas und die freundliche Unterstützung bei
der Bearbeitung.

Außerdem bedanke ich mich bei all denen, die
mir bei der Beschaffung der Krankenblätter be-
hilflich waren.

L e b e n s l a u f

Am 5. April 1950 wurde ich in München geboren, wo ich auch aufwuchs. Mein Vater, Hans Willerding, ist Verkaufsleiter i.R., meine Mutter, geb. Betz, Pianistin.

Von 1957 bis 1962 besuchte ich die Volksschule am Schererplatz in München-Pasing, danach das mathematisch-naturwissenschaftliche Max-Planck-Gymnasium in München. Dort legte ich 1971 das Abitur ab.

Im Wintersemester 1971/72 begann ich an der Ludwig-Maximilians-Universität in München das Studium der Tiermedizin, im Sommersemester darauf das Studium der Human-Medizin. Das medizinische Staatsexamen absolvierte ich dort 1978 und erhielt die Approbation..

Anschließend trat ich zuerst eine Assistentenstelle in der chirurgischen Abteilung des Kreiskrankenhauses in Rotthalmünster/Ndb., dann in Krumbach/Schwaben an.

Seit 1979 bin ich stellvertretender Standortarzt der Bundeswehr in München.

